695

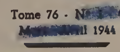
ENCYCLOPÉDIE PÉRIODIQUE DES SCIENCES MÉDICO-BIOLOGIQUES
SECTION : NEUROLOGIE

REVUE NEUROLOGIQUE

fondée en 1893 par E. BRISSAUD et Pierre MARIE

BULLETIN OFFICIEL DE LA

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE
DE PARIS





MASSON ET CIE, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120 BOULEVARD SAINT-GERMAIN - PARIS

REVUE NEUROLOGIQUE

PRIX DE L'ABONNEMENT POUR 1944
(L'abonnement part du 1er janvier)

France et Colonies : **260** fr. — Changement d'adresse : **1** fr.
Etranger : Tarif N° 1, **360** francs, Tarif N° 2, **380** francs

Cette revue constitue une des sections de
L'ENCYCLOPÉDIE PÉRIODIQUE DES SCIENCES MÉDICO-BIOLOGIQUES

Prix d'abonnement à l'ensemble des 25 sections

France et Colonies : **3.700** fr.
Étranger : Tarif I, **5.500** fr. ; Tarif II, **5.650** fr.

La Société de Neurologie se réunit le 1er jeudi du mois, 12, rue de Seine, à 9 heures, sauf en août, septembre et octobre.

Adresser tout ce qui concerne la Rédaction
de la REVUE NEUROLOGIQUE, au Docteur P. MOLLARET
et la SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE,
au Docteur R. GARCIN
Secrétaire général de la Société de Neurologie

Librairie MASSON ET Cie, *120, boulevard Saint-Germain, Paris-6e.*
Téléphone : Danton 56.11-56.12-56.13. Inter Danton 31. Compte postal n° 599.

REVUE NEUROLOGIQUE

BULLETIN OFFICIEL DE LA

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE

DE PARIS



Tome 76 - 1944

MASSON ET Cie, ÉDITEURS
LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
120 BOULEVARD SAINT-GERMAIN - PARIS

Tome 76. N° 1-2 Janvier-Février 1944
REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

LEUCO-ENCÉPHALITE A TYPE NÉOPLASIQUE

PAR MM.

Georges GUILLAIN, Ivan BERTRAND et J. GRUNER

Sous la dénomination générale de « Sclérose en plaques », on range peut-être des affections à étiologie dissemblable. Les rapports, d'autre part, qui peuvent exister entre les leuco-encéphalites telles que l'encéphalite de Schilder et la sclérose en plaques sont loin d'être précisés.

L'observation anatomo-clinique que nous rapportons montre combien l'interprétation de certains cas apparaît difficile ; on verra, en effet, dans cette observation, qui s'est échelonnée sur treize années, un tableau clinique assez éloigné de celui des scléroses en plaques habituelles, ayant orienté le diagnostic tout d'abord vers celui de tumeur cérébrale en raison de crises épileptiques jacksoniennes, puis ultérieurement vers celui de leuco-encéphalite progressive. L'examen anatomique a montré des lésions de sclérose en plaques dans certaines parties du névraxe, des lésions de leuco-encéphalite dans un hémisphère cérébral et, de plus, dans cette sclérose hémisphérique centrale, des images de véritable gliose tumorale avec des dépôts d'une substance hyaline particulière traduisant sans doute un trouble très spécial d'un métabolisme. Nous n'avons jamais observé de tels dépôts et de telles proliférations tumorales dans les très nombreux cas vérifiés de sclérose en plaques à la Clinique neurologique de la Salpêtrière. Pour ces diverses considérations, cette observation nous a paru mériter d'être relatée.

***

Mme G... (Léontine), en mai 1923, à l'âge de 39 ans, présente des crises convulsives jacksoniennes à droite, elles se renouvellent en octobre 1923, en novembre 1924, en juillet 1925, où les convulsions épileptiformes auraient été prédominantes à gauche. Certaines de ces crises auraient duré pendant 24 heures et se seraient accompagnées d'une hémiplégie transitoire. En plus des crises, il aurait existé des absences, la mémoire aurait baissé, la vision serait devenue moins bonne à gauche, des céphalées auraient été fréquentes. Tels sont les renseignements donnés par le médecin qui envoya la malade à la Clinique neurologique de la Salpêtrière au début de novembre 1925.

A cette époque, l'examen clinique a donné les résultats suivants : céphalée accentuée, vertiges, réflexes tendineux symétriques et normaux.

Le 23 mars 1925, il y eut trois crises jacksoniennes à début brachial à droite sans perte de connaissance ; à leur suite on nota une hémiparésie droite transitoire avec signe de Babinski.

L'examen ophtalmologique du Dr Lagrange donna les résultats suivants : Acuité visuelle OD. V = 1/10, OG. = 3/10. Réactions pupillaires normales. Motilité normale. Décoloration marquée du segment temporal des deux papilles avec artères très pâles (névrite axiale retro-bulbaire). Le champ visuel paraît normal pour l'œil droit, à gauche existe un rétrécissement temporal, surtout temporal inférieur.

L'examen du liquide céphalo-rachidien (16 nov. 1925) a donné les résultats suivants : liquide clair, albumine 0 gr. 30 ; réaction de Pandy légèrement positive ; réaction de Weichbrodt négative ; 3 lymphocytes par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal 0010022222000000.

Les radiographies craniennes ne donnèrent aucun renseignement complémentaire utile pour le diagnostic.

A cette époque, le diagnostic de sclérose en plaques nous apparaît probable en raison des signes oculaires et de l'examen du liquide céphalo-rachidien. Toutefois, l'existence de la céphalée et des crises jacksoniennes qui constituaient les signes majeurs de l'ensemble symptomatique nous laissaient un doute. Nous n'ignorions d'ailleurs pas que les crises épileptiques peuvent exister dans la sclérose en plaques et que maintes fois l'erreur de diagnostic fut faite par des neurologistes très compétents entre la sclérose en plaques et une tumeur cérébrale. L'on trouve dans la littérature une série d'observations de malades opérés pour tumeur cérébrale chez lesquels la tumeur cérébrale n'existait pas et la sclérose en plaques fut décelée par les examens anatomiques. Nous avons d'ailleurs souvent insisté sur ces faits (1).

La malade fut soumise alors à un traitement anti-infectieux.

Elle revint à la Salpêtrière en 1926, elle n'avait plus eu de crises convulsives, mais les céphalées persistaient. Le 24 février 1926, un examen ophtalmologique (Dr Lagrange) donna les résultats suivants : Acuité visuelle OD. V = 1/20, OG. V = 2/10. Pupilles normales. Motilité normale. Décoloration du segment temporal des deux papilles, ayant l'aspect de névrite rétrobulbaire. Hémianopsie bitemporale atteignant les quadrants inférieurs.

La malade revint à la Salpêtrière en mars 1927 ; elle n'avait plus de crises épileptiques. Des troubles psychiques se constataient : perte de la mémoire, désorientation dans le temps, léger état hypomaniaque avec euphorie, jovialité, causticité, ironie dans les réponses. La démarche est instable et rappelle l'astasie-abasie.

Les réflexes tendineux sont vifs aux membres supérieurs et inférieurs, mais symétriques ; il existe un signe de Babinski à droite. Les réflexes cutanés abdominaux sont provocables. Parfois existe de l'incontinence des urines.

Un examen ophtalmologique (Dr. Lagrange), le 18 mars 1927, donna les résultats suivants : Acuité visuelle, OD. V = 1/50, O G. V = 4/10. Moti-

(1) G. Guillain et P. Mollaret. Les crises épileptiques jacksoniennes ou généralisées au début de la sclérose en plaques. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, séance du 5 mai 1936, LXI, n° 17, p. 620-631.

lité normale. Aucune modification du fond de l'œil depuis le dernier examen. Il semble bien (malgré quelques réserves en raison de l'état psychique) qu'il persiste une hémianopsie bitemporale portant sur les quadrants inférieurs et touchant pour l'œil droit le point de fixation; cette constatation laisse supposer une lésion dans la région du chiasma atteignant les fibres supérieures.

L'examen ophtalmologique du 11 mai 1927 (Dr Lagrange) donna les ré-

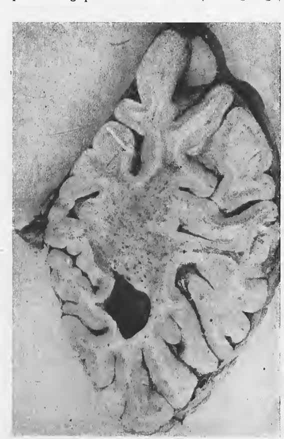


Fig. 1. — Hémisphère droit ; coupe verticale passant en arrière du bourrelet calleux. Au-dessus de la corne occipitale, on aperçoit la zone grisâtre indurée.

sultats suivants : Acuité visuelle O D. V = 1/20, OG. V = 2/40. Pupilles normales. Secousses nystagmiformes verticales permanentes. Même aspect du fond de l'œil qu'au précédent examen.

Examen du liquide céphalo-rachidien (19 mars 1927) : liquide clair, tension de 42 centimètres d'eau au manomètre de Claude en position assise ; albumine 0 gr. 35 ; réaction de Pandy légèrement positive ; réaction de Weichbrodt négative ; 1,8 lymphocyte par millimètre cube à la cellule de Nageotte ; réaction de Wassermann négative ; réaction du benjoin colloïdal 0010222221000000.

Le 15 mai, la malade note une crise jacksonienne droite à début brachial.

En présence des céphalées persistantes, de l'hypertension du liquide céphalo-rachidien avec dissociation albumino-cytologique, des troubles psychiques, de la baisse progressive de l'acuité visuelle et malgré l'absence de toute stase papillaire, on croit opportun une trépanation décompressive. Le Dr Petit-Dutaillis pratique, en juin 1927, cette intervention sur la région fronto-pariétale gauche et nous remet la note suivante : « Large brèche dans la région fronto-pariétale. Il existe un gros œdème cérébral au niveau de la partie postérieure de la 2e circonvolution frontale ; au niveau de la 3e fron-



Fig. 2. — Hémisphère droit (cliché inversé : coupe verticale du lobe frontal passant par le genou du corps calleux. La corne frontale du ventricule est entourée d'une plaque dégénérative blanchâtre (Weigert).

tale, l'aspect est franchement anormal, le cerveau paraît infiltré. Fermeture de la plaie opératoire. Suites opératoires normales... »

La malade est revue en octobre 1927. L'état général était très amélioré, elle n'avait plus de céphalées. Il existait encore de légères crises jacksoniennes à droite de courte durée. Le tonus musculaire est normal, les réflexes tendineux sont vifs, on note un signe de Babinski à droite. Aucun trouble sensitif. Aucun trouble cérébelleux. Au point de vue psychique persistent les troubles de la mémoire, l'euphorie, la jovialité ; il existe un léger déficit intellectuel global.

L'examen ophtalmologique donne les résultats suivants : Nystagmus horizontal en positions extrêmes du regard. Nystagmus vertical plus léger

en position haute. Un nystagmus vertical spontané apparaît en demandant une convergence forte, celle-ci est défectueuse pour l'œil droit. Pas de paralysies oculaires. Pupilles normales. Acuité visuelle OD. V = 1/50, OG. V = 2/10 Atrophie de la papille de l'œil droit plus évidente qu'au précédent examen.

La malade fut perdue de vue durant les années suivantes. Nous avons su qu'entre 1928 et 1935 elle avait eu de nombreuses crises épileptiques, qu'en 1935 son membre inférieur droit avait pris une attitude en flexion avec signe de Babinski de ce côté, le membre inférieur gauche étant resté normal,



Fig. 3. — Coupe verticale de l'hémisphère droit passant par le bourrelet calleux et la glande pinéale. Dégénérescence myélinique massive de l'album central, respectant relativement les fibres en ourlet (Weigert).

que son état psychique était devenu confus et démentiel. Elle est décédée le 28 mai 1938.

Bien que nous n'ayons pu revoir cette malade depuis 1927, soit 11 ans avant sa mort, il nous a semblé, en prenant en considération les renseignements obtenus, que le diagnostic clinique devait être soit celui d'une sclérose en plaques à forme surtout hémisphérique, soit celui d'une leuco-encéphalite progressive. L'examen anatomo-pathologique complet des centres nerveux de cette malade nous a montré les raisons des difficultés du diagnostic clinique ; on constate en effet des lésions très spéciales sur lesquelles nous croyons utile d'attirer l'attention.

*
* *

L'examen extérieur du cerveau ne révèle rien d'anormal : méninges et vaisseaux sont indemnes, il n'existe aucune atrophie des circonvolutions. Une coupe transversale des hémisphères montre une distension ventricu-

laire assez marquée et surtout des plaques disséminées de sclérose à prédominance périventriculaire.

Les hémisphères étant débités en coupes frontales sériées, on découvre, dans le lobe occipital droit, l'existence d'une induration diffuse étendue à toute la substance blanche. Il s'agit d'un tissu néoformé, de coloration grisâtre, d'une consistance ferme, résistant au couteau et donnant au doigt l'impression très spéciale de pierre ponce, de papier de verre.



Fig 4. — Coupe verticale de l'hémisphère droit (cliché inversé) passant par la pointe du cunéus, Intégrité de l'aire striée ; dégénérescence myélinique supraventriculaire de l'axe blanc, avec intégrité relative des fibres en ourlet (Weigert)

Les préparations, suivant la technique de Weigert, montrent de nombreuses plaques de sclérose disséminées dans l'axe blanc des circonvolutions et même dans la substance grise corticale.

Dans l'*hémisphère droit*, la topographie de la zone indurée rappelle d'assez près celle d'une sclérose centro-lobaire à type Pierre-Marie-Foix. Le foyer débute au niveau du bourrelet du corps calleux, surplombe en dehors la corne ventriculaire et se perd en arrière dans le cunéus. Les fibres en ourlet sous-corticales sont indemnes et contrastent par leur densité myélinique avec la zone dégénérée.

Les vaisseaux de la zone indurée présente une prolifération extraordinaire allant jusqu'à l'état angiomateux. Veines, capillaires, artérioles sont en proportion variable ; les artères véritables sont rares et l'on ne peut identifier de limitante élastique. L'endothélium indemne laisse la lumière perméable ; par contre, on note souvent un état hyalin sous-endothélial. La média est également le siège d'une fibrose hyaline et d'un épaississement

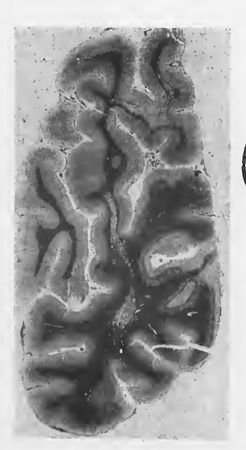




Fig. 5. — Coupe verticale de l'hémisphère droit (cliché inversé) au voisinage de la pointe du lobe occipital. Deux traînées blanchâtres dégénératives dans l'album central ; plusieurs placards dégénératifs sous-méningés interrompent l'écorce striée sur les deux lèvres de la calcarine.

considérable. L'adventice montre la même infiltration d'une substance amorphe ; réaction uniquement réticulaire, ne s'accompagnant d'aucune multiplication cellulaire.

Cette prolifération vasculaire avec dégénérescence du stroma constitue le caractère essentiel et, croyons-nous, primitif de cette néoformation. Les néovaisseaux se rencontrent uniquement dans la zone dégénérée, dont la limite avec le tissu sain est pour ainsi dire linéaire.

Si la substance amorphe infiltre surtout les tuniques vasculaires, on la rencontre aussi dans les mailles interstitielles. Nous avons cherché à identifier cette substance à l'aide de diverses réactions histo-chimiques. L'hé-

matoxyline ferrique, l'acide osmique, les colorants des lipides, des stérols, donnent des résultats entièrement négatifs. La thionine colore les dépôts d'une manière diffuse sans métachromasie. L'absence de métachromasie par le méthyl-violet élimine la substance amyloïde. Carmin et fuchsine donnent également une coloration diffuse.

L'hématoxyline phosphotungstique de Mallory donne une teinte pourpre qui est celle du collagène ; la méthode trichrome de Masson prouve qu'il s'agit bien de collagène intrapariétal. Les techniques d'Achucarro-Klarfeld montrent une prolifération notable de la réticuline et des dépôts « tabac » de substance collagène dans la tunique moyenne des vaisseaux.

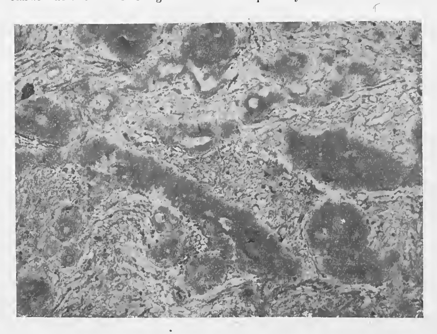


Fig. 6. — Zone indurée occipitale de l'hémisphère droit ; aspect histologique montrant une prolifération angiomateuse des vaisseaux, avec infiltration périvasculaire de substance amorphe (Hématéine-Eosine).

En dehors des vaisseaux et de leurs infiltrats, la zone dégénérée offre un aspect cicatriciel assez banal avec de nombreux éléments de névroglie fibreuse, un réseau gliofibrillaire dense, des oligocytes. Certains astrocytes ont un noyau plus clair et plus volumineux que normalement, aspect assez particulier d'une dégénérescence progressive de la macroglie.

L'*hémisphère gauche*, entièrement dépourvu de dépôts amorphes, ne présente que des lésions diffuses démyélinisantes rappelant la sclérose en plaques ; en particulier, il existe une large plaque dégénérative autour de la corne occipitale, plaque se prolongeant en avant dans le striatum. On trouve aussi d'autres foyers périvasculaires disséminés dans l'axe blanc des circonvolutions et même dans la substance grise corticale au voisinage des méninges. Ces lésions démyélinisantes sont peu évolutives, ne présentent aucune réaction cellulaire notable et sont entièrement dépourvues de corps granuleux. Dans tout l'hémisphère, les vaisseaux, veines et artérioles, sont indemnes. Signalons aussi, l'absence de toute réaction méningée.

Au niveau du *tronc cérébral,* l'aspect est encore celui d'une sclérose en plaques et s'accompagne d'une légère atrophie globale.

a) Dans le mésocéphale, toute la région avoisinant l'aqueduc de Sylvius est fortement démyélinisée.

b) La protubérance montre au niveau de la calotte des foyers médians et latéraux ; le pied présente aussi de petits plaques de démyélinisation. Nulle part trace de dégénérescence neuroganglionnaire. On note en certains points quelques nodules névrogliques, ainsi qu'un élargissement des espaces périvasculaires. Satellitose nette du locus cœruleus.

c) Dans le bulbe inférieur, un petit foyer de démyélinisation, assez mal



Fig. 7. — Région indurée occipitale ; transition entre l'album indemne et l'infiltration fibro-hyaline (Hématéine-Eosine).

limité, siège à la limite du faisceau pyramidal et de l'olive inférieure gauche ; en ce point, gliose cicatricielle à petits éléments. Dans le bulbe supérieur, une plaque de sclérose s'étend de la face antérieure de l'olive au noyau arqué ; absolument typique, elle s'accompagne de gliose fibrillaire et laisse indemne les cellules nerveuses. On observe aussi dans le reste du bulbe de minuscules foyers de démyélinisation, de la grosseur d'un grain de mil, à topographie périvasculaire.

La *moelle* offre l'aspect classique d'une sclérose en plaques de longue date, avec des zones de démyélinisation à contour net, ne respectant aucune systématisation ; il s'agit de lésions non évolutives, accompagnées d'une forte sclérose névroglique. A certains niveaux et d'une façon transitoire, les dégénérescences médullaires affectent une pseudo-systématisation en prédominant sur les cordons postérieurs ou latéraux. Cette disposition a été souvent observée par nous dans des scléroses en plaques absolument authentiques.

*
* *

L'interprétation des lésions observées mérite d'être discutée. Il existe une discordance manifeste entre les dégénérescences myéliniques constatées dans tout le névraxe et l'infiltration massive du lobe occipital droit. Cette dernière lésion, malgré sa détermination unique, ne saurait être sous-estimée, c'est elle qui a imposé le diagnostic de tumeur cérébrale et conduit à une intervention opératoire.

La présence de dépôts amorphes dans la zone infiltrée ne suffit pas à éliminer l'hypothèse néoplasique. Nous avons insisté sur l'extraordinaire déve-



Fig. 8 — Région bulbo-protubérantielle et cervelet : placard dégénératif blanchâtre atteignant à gauche l'olive et les fibres ponto-cérébelleuses (cliché inversé) (Weigert).

loppement vasculaire de cette région créant un état angiomateux indéniable. Or nous connaissons les cas publiés d'angiome cérébral aboutissant à une ossification du stroma au contact des néovaisseaux. On peut concevoir, dans notre cas, un processus similaire, la réaction angiomateuse déterminant secondairement un dépôt de substance amorphe collagène.

Il reste à expliquer la présence d'un pareil état angiomateux dans un foyer dégénéré au cours d'une leuco-encéphalite. C'est ce qui constitue l'intérêt de notre cas et nous n'avons pas rencontré dans la littérature d'observations analogues.

Il nous paraît stérile de discuter ici le diagnostic différentiel entre la sclérose en plaques et la maladie de Schilder. Suivant le niveau considéré, notre cas se rapproche anatomiquement de l'une ou de l'autre affection. En l'absence d'un test biologique convenable, il paraît sage de s'en tenir au diagnostic plus général de *leuco-encéphalite à forme néoplasique*. Celle-ci doit être distinguée des leuco-encéphalites blastomateuses, processus plus diffus de nature gliomateuse, qui atteint avec électivité le tronc cérébral.

SUR LA RÉGION ÉPIPHYSAIRE (1)
I. LE SAC DORSAL
II. LE CANAL DE BICHAT

PAR

MM. QUERCY, de LACHAUD et SITTLER

I. LE SAC DORSAL

Sur le toit du IIIe ventricule, en allant du trou de Monro à l'aqueduc de Sylvius, la zoologie énumère : la Paraphyse, le Velum, le Sac dorsal, les Commissures habénulaire et postérieure, et, porté par les commissures, l'Organe Pariétal (la Pinéale), parfois doublé d'un organe pinéal antérieur ou « œil » pinéal.

Chez l'Homme, pas de paraphyse, de velum, d'œil pinéal ; mais, devant l'épiphyse et les commissures, un Sac dorsal, dit recessus de Reichert.

Le sac dorsal de l'homme adulte est beaucoup plus qu'un simple recessus. C'est une formation isolable, disséquable, avec son anatomie, ses rapports, ses vaisseaux, sa structure.

On peut distinguer en lui, dans ses formes complètes, les parties suivantes :

I. — **Ouverture ventriculaire**, au-dessus des commissures (fig. 1). C'est un orifice beaucoup plus large que l'entrée de l'aqueduc de Sylvius ; c'est une voûte parfois aplatie, parfois haute et circulaire. En bas, névroglie et calculs de la commissure habénulaire. En haut, mince paroi propre, ondulée, chargée de grappes choroïdiennes, se continuant avec le toit du IIIe ventricule et les plexus choroïdes médians. Plus haut, artères, veines de Galien, trigone.

Cette entrée du sac a longtemps été un mystère anatomique. De sa cu-

(1) Cf. Sur les terminaisons annulaires des fibres névrogliques dans l'épiphyse. *Rev. Neurol.*, novembre 1937. Sur l'épiphyse et les formations paraépiphysaires. *Rev. Neurologique*, mai 1938. Le sac dorsal chez le fœtus humain. *Soc. de Méd. de Bordeaux*, décembre 1940. Sur la structure du sac dorsal chez l'adulte. *Journ. de Méd. de Bordeaux*, juillet 1941. Les plexus choroïdes du 3e ventricule. Description classique et disposition réelle. *Ibid.*, août 1942. Avec Caillon. Aspects anatomiques et radiologiques du sac dorsal. *Ibid.*, août 1942. Le canal de Bichat, *Journ. de Méd. de Bordeaux*, mai 1943. Voir, dans ces notes, des figures qui n'ont pu trouver place ici.

Pas de faits analogues à ceux que nous décrivons *in* : Le Gros Clark, A vascular mechanism related to the great vein of Galen, *Br. Med. J.*, mars 1940 ; et dans la thèse de Legait : *Les organes épendymaires du IIIe ventricule*, Nancy 1942.

REVUE NEUROLOGIQUE, T. 76, N° 1-2, 1944.

rieuse histoire, rappelons la phase Bichat. Bichat signale et définit en ce point, sans décrire, sans figurer, sans avoir vu, un trou sus-pinéal qu'il place entre le III[e] ventricule et les espaces méningés, « comme l'hiatus de Winslow entre la grande cavité péritonéale et l'arrière cavité des épiploons ». Vicq d'Azyr (1787), qui décrivait le premier les plexus choroïdes du III[e] ventricule ou « plexus de la pinéale », et qui montrait, sur de beaux dessins, leur apparition au-dessus de la glande, n'imaginait là ni trou, ni récessus, ni sac. Reichert (1859) a vu et figuré un récessus fermé, parfois très profond, mais il ne semble pas en avoir connu la forme réelle, les rapports et la signification. Studnicka, citant les *Homologien* de Burckhardt, accepte l'assimilation du recessus de Reichert au sac dorsal des Vertébrés, mais n'y voit rien de plus, chez l'Homme, qu'un insignifiant récessus, soudé à la pinéale (1).



Fig. 1. — Coupe transversale devant le fond du III[e] ventricule. De bas en haut : Aqueduc de Sylvius, commissures postérieure et de l'habenula, entrée du sac dorsal avec origines des plexus choroïdes, veines de Galien, trigone, ventricules latéraux.

II. — **Segment sus-pinéal**, large, dilaté, étalé ou renflé sur la glande, sous les veines de Galien (fig. 3 A C). La paroi du sac n'a parfois aucune adhérence avec la pinéale : les deux organes, chacun sous sa limitante, dans son enveloppe, chacun avec sa névroglie, sont alors séparés par une mince lame conjonctive (fig. 4). D'autres fois, les deux limitantes s'accolent et, par places, se confondent. Tout en arrière, un pédicule veineux fixe le segment sus-pinéal du sac à l'angle de bifurcation du tronc des veines de Galien.

III. — **Segment interveineux**, très court, parfois très fin, parfois large et alors étranglé entre les veines de Galien, continue le segment II ou se greffe sur sa face dorsale, d'où, assez fréquemment, une forme digastrique du sac (fig. 2).

IV. — **Segment sus-veineux**, en continuité directe avec le précédent, effilé ou étalé au-dessus des veines de Galien, loin de la pinéale, long quel-

(1) L'un de nous, Sittler, dans sa thèse, citera les descriptions ultérieures, souvent erronées ou inintelligibles.

quefois de 2 cm. Il se glisse entre le corps calleux et le tronc de veines de Galien, dans la fente de Bichat (fig. 2, 6).

V. — **L'extrémité postérieure** du sac, d'ordinaire effilée et simple, parfois bifide ou multifide, quelquefois foliacée, quelquefois ampullaire, porte un fin chevelu vasculaire et conjonctif. Nous allons noter qu'elle ne se perd pas de façon quelconque dans la fente de Bichat.

Les sacs longs, leur segment sus-veineux et leur portion terminale s'incurvent autour du bourrelet du corps calleux en direction interpariétale.

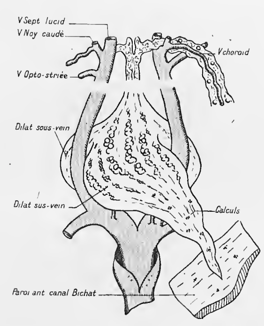


Fig. 2. — Sac dorsal très développé. Vue dorsale. Les plexus choroïdes du III[e] ventricule ont été supposés très courts afin de montrer le début des plexus du ventricule latéral et l'origine des veines de Galien au niveau du trou de Monro. Veine du sillon opto-strié et de la lame cornée, veine du septum lucidum, veine du noyau caudé et, s'implantant sur celle-ci, veine choroïdienne pour les plexus choroïdes du ventricule latéral. Sac digastrique. Etranglement au passage entre les veines de Galien. Grappes choroïdiennes du sac (par transparence), calculs, membrane rétro-calleuse (paroi antérieure du canal de Bichat).

Disséqués et abandonnés dans l'eau, ils conservent leur franche courbure. Les sacs courts, qui sont réduits à un segment sous-veineux, qui n'atteignent même pas le confluent des veines de Galien, ont pourtant une individualité aussi nette que les plus développés, et se continuent également derrière le corps calleux par un ou plusieurs filaments très vasculaires.

Engagés dans la fente de Bichat, entre le corps calleux et le tronc des veines de Galien, le segment sus-veineux du sac et ses prolongements ne sont pas perdus dans une atmosphère arachnoïdienne banale. Il y a là une formation intéressante, un tube, un canal membraneux, bien vu par Bichat, autour du tronc des veines de Galien, le *canal de Bichat*, que nous retrouverons tout à l'heure. La fin du sac dorsal est portée par la paroi antérieure, préveineuse, du canal de Bichat. On découvre celle-ci en soulevant le corps calleux. Lisse et unie, elle sépare le corps calleux du tronc des veines de Ga-

lien. Elle laisse deviner, translucide et jaunâtre, le sac. Elle est quelquefois épaisse, fibreuse, opaque, blanche. Même alors, on en détache aisément le sac, ses vaisseaux, son filament terminal.

Aspects radiologiques. — Nous ne donnons ici que de courtes indications (1). Cerveau formolé. Lipiodol par le trou de Monro. Parfois, une traction convenable sur le corps calleux ouvre l'entrée du sac dorsal et ferme l'aqueduc de Sylvius. Celui-ci reste alors invisible, et l'on évite, sur la radiographie de face, la superposition, la confusion des images du sac et de l'aqueduc.

Le sac dorsal, malgré la finesse de sa paroi, peut très bien « tenir » le liquide qui le gonfle. Parfois, le lipiodol filtre, peut-être du fait de manipu-

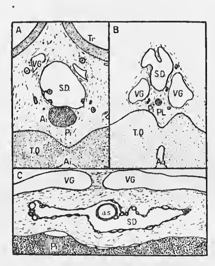


Fig. 3. — A. Coupe transversale de la pinéale et du sac dorsal chez l'homme adulte. — B. Coupe transversale de la pinéale et du sac dorsal chez le fœtus humain. — C. Coupe transversale du sac aplati et chiffonné entre les veines de Galien et une membrane conjonctive qui le sépare de la pinéale. Paroi du sac très vasculaire, grosse artère choroïdienne à la face interne de la paroi.

lations trop brutales, et on le retrouve, à la dissection, dans les espaces arachnoïdiens.

La dissection ne confirme pas toujours la radiographie. Le sac disséqué est souvent plus long, plus étendu vers l'arrière, plus nettement incurvé vers le haut que la tache de lipiodol. Souvent celle-ci ne montre pas le segment sus-veineux.

Histologie du sac dorsal (fig. 4). — Ici également, nous devons être très brefs. A son orifice, le sac s'insère sur la commissure habénulaire par une épaisse lame névroglique, *distincte* de la racine habénulaire de l'épiphyse. Le sac a une paroi propre, nette, continue, pure, très mince, faite de trois couches :

1° épithélium épendymaire ; 2° couche collagène très vasculaire, constituée par un rang de vaisseaux très pressés, surtout longitudinaux, à paroi

(1) Nous espérons pouvoir les développer ailleurs, avec notre ami Caillon, à qui nous devons l'essentiel de ce paragraphe.

vigoureuse, séparés par des fibres collagènes sans orientation dominante ; 3° couche sous-méningée, sorte de limitante continue bien dessinée par les colorants protoplasmiques, renflée çà et là par un noyau, et, surtout, clivée, soufflée de place en place par un grain de sable. La précise paroi du sac contraste avec le flou de l'indigente paroi des veines de Galien.

La névroglie n'existe souvent que dans la racine habénulaire du sac ; elle montre d'intéressants rapports avec l'épendyme, le collagène, les vaisseaux et les limitantes. Rarement elle forme une des couches constitutives du sac, sous l'endothélium ; on peut alors la retrouver jusque dans le segment terminal.

Nous aurons à revenir sur les détails suivants : 1° Les plexus chroroïdes du IIIe ventricule, suspendus à la toile choroïdienne sous la forme de deux minces franges médianes (1), s'étalent et divergent en éventail à la voûte et sur les flancs du sac. Chacune des branches de cet éventail est une longue

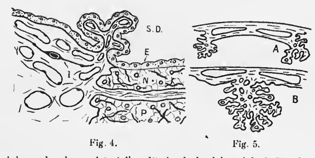


Fig. 4. Fig. 5.

Fig. . 4— Paroi du sac dorsal au point où il se détache du bord latéral de la Pinéale. *S D*, cavité du sac. Pinéale avec son réticulum et quelques fibres névrogliques. *N*, paroi névroglique du sac. *P*, pinéale séparée du sac *N* par deux limitantes et une lame conjonctive. Grappe choroïdienne dans la cavité du sac. *l* (« limitante »), couche périphérique de la paroi du sac, avec un grain de sable « pinéal ».

Fig. 5. — A. Rapports classiques des plexus choroïdes du 3e ventricule avec les veines de Galien. — B. Rapports réels.

grappe à nombreux grains, avec un effilement postérieur qui s'efface peu à peu en arrière (fig. 2). — 2° Nombreux grains de sable pinéal, brillants, transparents, par groupes, par grappes, sur tout le sac et au delà, dans la paroi antérieure du canal de Bichat. — 3° Les artères choroïdiennes, après leur interminable trajet et leurs spires, atteignent les veines de Galien, les croisent et abordent le sac, ou, en avant, les plexus du IIIe ventricule. Souvent, une artère perfore la paroi dorsale du sac et chemine dans sa cavité, au bout d'un méso (fig. 3 C).

Expansion du IIIe ventricule vers le confluent arachnoïdien supérieur, la formation vésiculaire ou tubulaire que nous venons de décrire (mal connue et méconnue sous le nom de récessus sus-pinéal) n'est donc pas du tout réductible aux récessus optiques, hypophysaire, pinéal, qui accidentent le IIIe ventricule. Son assimilation au sac dorsal zoologique, commode et probablement légitime, dispense de lui chercher un nom nouveau, moins vague et plus expressif. L'autonomie, l'intérêt, une étude particulière nous ont

(1) Dans nos traités, ils sont décrits et figurés à droite et à gauche des veines de Galien, séparés par elles. En fait, ils sont médians, sous les veines, loin des veines, appendus à un lacis artériel (fig. 5). L'erreur traditionnelle semble avoir été inspirée par les beaux dessins de Vicq d'Azyr.

paru lui être dus en raison de sa forme, de ses aspects, de sa structure, de ses relations avec l'appareil choroïdien, de ses rapports anatomiques, du ien qu'elle établit entre le ventricule central et les espaces arachnoïdiens supérieurs.

II. LE CANAL DE BICHAT

Bichat, qui tenait beaucoup à son « Canal », le décrit ainsi dans son *Traité des Membranes* (an VIII) : « ...Enlever doucement la faux du cerveau. Ecarter les hémisphères. La veine de Galien apparaît. Elle s'enfonce dans

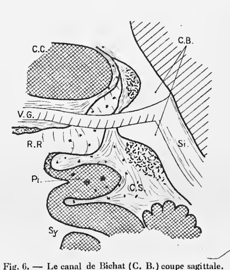


Fig. 6. — Le canal de Bichat (C. B.) coupe sagittale.
Corps calleux, Pinéale, Aqueduc de Sylvius, Cervelet. — Veine de Galien, Sinus Droit. — Récessus de Reichert ou Sac Dorsal. Confluent Supérieur.

une ouverture située entre le corps calleux et le cervelet. Cette ouverture se prolonge vers le IIIe ventricule en formant un canal distinct. Pour s'assurer qu'elle mène dans le ventricule, il faut y introduire un stylet et le pousser doucement. Il pénètre sans peine dans le ventricule, sans aucune déchirure. Quelquefois on trouve de la résistance quand les veines qui se dégorgent dans celle de Galien rendent le canal aréolaire. Il s'ouvre dans le ventricule au-dessus de la pinéale, à la base d'un triangle de granulations dont la pointe est en avant. » Suit la comparaison de l'espace subdural à la cavité péritonéale, du IIIe ventricule à l'arrière cavité des épiploons, et du canal arachnoïdien à l'hiatus de Winslow.

I. **Extrémité postérieure**, subdurale, du canal de Bichat (fig. 7). Entre les lobes occipitaux, devant le bord libre de la tente du cervelet, le corps calleux et le cervelet sont couverts par une nappe conjonctive qui passe de l'un à l'autre et qui est le feuillet viscéral de l'arachnoïde. En son milieu émerge la veine de Galien. Autour de celle-ci s'ouvre l'extrémité postérieure du canal de Bichat. A droite et à gauche, un bord libre, vertical, net ; sur son versant interne, plongée à pic dans le canal ; sur le versant externe

l'arachnoïde va tapisser les hémisphères et porte des branches de la cérébrale postérieure. En haut, du côté du corps calleux, le bord supérieur de l'orifice montre une mince membrane dans laquelle nous allons retrouver le sac dorsal et de nombreuses artères venues de fort loin, de la cérébrale antérieure, en contournant le corps calleux. En bas, sur le cervelet, le bord inférieur de l'orifice montre souvent une masse arachnoïdienne dense d'où émergent de gros vaisseaux cérebelleux. C'est là que nous chercherons l'organe « sus-pinéal » de Le Gros Clark.

II. **Le canal** porte la veine de Galien de l'espace subdural à la toile choroïdienne du IIIe ventricule (fig. 6).

A) **Ses parois latérales**, verticales, minces simples, séparent la veine et sa gaine subdurale des espaces sous-arachnoïdiens, occupés par les rameaux des cérébrales postérieures à la pinéale et aux tubercules quadrijumeaux.

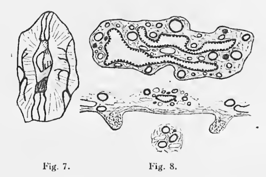


Fig. 7. Fig. 8.

Fig. 7. — Extrémité postérieure du canal de Bichat, autour de la veine de Galien.

Fig. 8. — En haut : coupe transversale du sac dorsal à son extrémité postérieure. Cavité divisée par une bride ; nombreuses artères. — Au milieu, paroi antérieure du canal de Bichat, vaisseaux médians avec extrémité du sac dorsal. — En bas, vaisseaux médians, coupe très distale.

B) **La paroi postéro-inférieure** du canal sépare (au-dessus de l'extrémité du vermis, au-dessus des tubercules quadrijumeaux) l'espace subdural périveineux du confluent sous-arachnoïdien supérieur. Elle est parfois très mince et très souple, parfois épaisse et dense. C'est en elle que Le Gros Clark isole un « corps suprapinéal, sorte de grosse granulation de Pacchioni » constituée par un reticulum de forts trabécules conjonctifs et par un plexus de « vaisseaux sinusoïdaux et de sinus sanguins », le tout « très analogue à du tissu érectile sans fibres élastiques ou musculaires ». Il y aurait là comme une « valvule » du système Veine de Galien-Sinus droit (1). Nous n'avons rencontré sous le confluent vasculaire qu'une densification contingente de l'arachnoïde viscérale, libre et tapissée d'un endothélium du côté subdural, en continuité avec le tissu lâche sous-arachnoïdien du côté cérébelleux. Nous n'avons pas encore vu, dans la paroi inférieure du canal, les vaisseaux décrits par Clark, mais seulement un réseau très alvéolaire de grosses fibres et de fins faisceaux conjonctifs.

(1) *Loc. cit.*

Vascularisation très riche ailleurs, dans la paroi propre du sinus droit et surtout sous le canal, dans le confluent supérieur et sous la pinéale, où une très mince membrane arachno-piemérienne porte un très délicat réseau artériel. Des branches de la veine de Galien venant du cervelet perforent la paroi inférieure du canal.

C. **La paroi antéro-supérieure** du canal de Bichat s'élève entre la veine de Galien et le bourrelet du corps calleux. Mince, elle renferme trois paquets vasculaires (fig. 8). A droite et à gauche, une à trois artères venues de très loin, de la cérébrale antérieure, pour atteindre le III[e] ventricule, et une large veine destinée à la Veine de Galien. Au milieu, un paquet médian fait de 1 à 15 artères et plus, fines et vigoureuses, venues de la cérébrale antérieure et contenues dans une gaine arachnoïde spéciale. Bien groupées dans un reticulum collagène *très riche en cellules*, ces artères constituent un pédicule du sac dorsal. Celui-ci, venu du fond du III[e] ventricule, s'étend parfois fort loin sous la paroi antérieure du canal et dissocie le paquet des artères médianes. Çà et là, quelques grains de sable dit pinéal (1). La paroi antérieure du canal est souvent épaissie et densifiée par endroits, un peu à la façon de la paroi inférieure.

III. **Extrémité antérieure du canal.** L'orifice vu par Bichat au fond du III[e] ventricule, au-dessus de la commissure postérieure, est la vaste entrée du « Sac dorsal » avec ses grappes choroïdiennes (fig. 1). A son origine, le sac dorsal se détache en haut de la toile choroïdienne ; en bas,il s'insère sur l'habenula par une masse névroglique hérissée de petits cailloux. Suivi vers l'arrière (fig. 2, 6) il se gonfle au-dessus de la pinéale, au-dessous de la veine de Galien. Plus loin (quand il va plus loin) il s'engage entre les veines de Galien et se continue au-dessus d'elles, tantôt filiforme, tantôt dilaté. Il abandonne alors le système Veines de Galien-Pinéale, et entre dans la paroi antérieure du canal de Bichat où il trouve les trois pédicules vasculaires déjà décrits (fig. 8).

Ceci rappelé, on peut concevoir ainsi l'extrémité antérieure du canal fig. 6). 1° En haut, adhérence de la paroi antérieure (pédicules vasculaires et fin du sac) au confluent des veines de Galien, adhérence intime mais décollement facile. C'est là que passait le stylet de Bichat. 2° Au-dessous des veines de Galien, le canal ne semble pas dépasser leur confluent. Peut-être d'étroits diverticules le continuent-ils entre les branches des veines,sous le sac dorsal et sous la pinéale jusqu'aux commissures. Un détail en faveur de cette notion : l'endothélium qui tapisse le canal se déprime par places en profondeur ; et, entre les trabécules conjonctives, se montrent çà et là des cellules endothéliales. Il nous paraît néanmoins peu probable que se réalise, dans le confluent supérieur, une intrication subdurale et sous-arachnoïdienne. Quant à la large communication vue par Bichat entre la séreuse méningée et le III[e] Ventricule, non seulement elle n'existe pas, mais la paroi du sac dorsal, mince et transparente, est continue et résistante. Sur les pièces radiographiées, elle « tient » exactement le lipiodol. Elle ne le retient pas toujours ; parfois il fuse à travers le sac et infiltre les parois du canal. Nous n'avons pas retrouvé ses gouttelettes dans le canal lui-même.

1. Il y a là, parfois, un pavage minéral presque continu. Des recherches postérieures à la rédaction de ce travail nous obligeront à compléter la description de cette région.

Nous croyons devoir un peu préciser la disposition de quelques artères de la région : 1° En avant, choroïdiennes postérieures ; nées de la cérébrale postérieure peu après son origine sur le tronc basilaire, ces deux longues artères contournent le tronc cérébral ; puis, très flexueuses, croisent la veine de Galien et abordent la toile choroïdienne. L'une d'elles ou une de leurs branches chemine parfois dans le sac dorsal, appendue à un méso ; 2° Plus en arrière, branches de la cérébrale postérieure ; 3° Tout en arrière, nombreuses, très fines et très longues artères venues de la Cérébrale *Antérieure* après un interminable trajet sur le corps calleux. Très tôt détachées de la C. A. elles forment les pédicules vasculaires que nous avons vus dans la paroi antérieure du canal.

Classiquement, la veine de Galien est presque verticale lorsqu'elle aborde, à angle aigu et à contre-courant, le sinus droit. Nous reprendrons ce point. Notons que la supposition de Clark (la paroi inférieure du canal faisant valve ou écluse au confluent veine-sinus) a de lointaines origines. Pendant des siècles, c'est la pinéale qui a réglé la circulation des liquides du IIIe ventricule, des veines de Galien, des espaces sous-arachnoïdiens et de l'espace subdural. Au XVIe, Sylvius a cherché un adjoint à la pinéale ; il a cru le trouver hors de son aqueduc, dans le confluent supérieur, au-dessus des tubercules quadrijumeaux, dans le vermis du cervelet, donc près de la paroi inférieure du canal : « Derrière le conarion, commis à la distribution de l'esprit animal, se trouve l'épiphyse Scolicoïde, articulé comme ver des boyz, porté par les os des glouties et lié, resserré et asseuré par des ligamens appelez tendons ». Telle est la lointaine préfiguration des recherches actuelles, sous la plume de « Jean Guillem, Champenois », en 1555, dans son « Introduction Anatomique de Sylvius, mise en Français. »

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 6 janvier 1944

Présidence successive de MM. FAURE-BEAULIEU et BÉHAGUE

SOMMAIRE

Craniopharyngiome et tumeur du IIIe ventricule. Ablation des deux tumeurs, par M. R. Klein.

J'ai l'honneur de présenter à la Société, l'observation d'une femme de 39 ans dont les troubles ont débuté en août 1942 par une céphalée violente et un ralentissement psychique. L'examen fait à cette époque à Tourcoing ne montre rien. La dernière grossesse date de trois ans ; depuis lors, les règles n'ont pas reparu.

En 1943, on note une polyphagie avec augmentation du poids (8 kg.), polyurie et légère pollakiurie. Les troubles psychiques s'accentuent. La vision baisse progressivement.

A son entrée à La Pitié, on note un champ visuel rétréci concentriquement, des papilles blanches, surtout dans le segment temporal. Le diagnostic clinique est *tumeur de la région hypophysaire.*

On fait néanmoins une ventriculographie qui montre une amputation de la moitié antérieure du IIIe ventricule accompagnée d'une grosse dilatation du reste du système ventriculaire.

On décide d'explorer, par un volet frontal, le IIIe ventricule et la région hypophysaire.

On aborde le IIIe ventricule par voie transfrontale avec ouverture du ventricule latéral. Dès que le trou de Monro est exposé, on aperçoit une tumeur qui pointe à travers l'ouverture et qui paraît être, au premier abord, un kyste colloïde. On agrandit le trou de Monro, en avant, de 7 à 8 mm., on ponctionne la tumeur et on retire un liquide jaune citrin dans lequel il n'y a pas de paillettes. On enlève ensuite les parois mêmes de ce kyste qui est inséré sur la paroi du IIIe ventricule au voisinage du plancher. On se demande s'il ne s'agit pas d'un craniopharyngiome ayant effondré le plancher du IIIe : en l'examinant, on trouve le plancher intact.

On explore alors la région opto-chiasmatique et on trouve là une poche de Rathke dont la partie antérieure est kystique. Le liquide qu'on retire du kyste est jaune-brun, épais, dans lequel il y a des paillettes en très grand nombre. On enlève la tumeur et le kyste en entier. On vérifie encore une fois l'intégrité du plancher du IIIe à travers le trou de Monro agrandi. On voit qu'il n'est pas déchiré.

L'examen du liquide retiré des deux kystes montre que les deux contiennent de la cholestérine, en proportion extrêmement faible dans le liquide retiré du kyste du IIIe ventricule, très concentrée dans celui retiré du kyste de la tumeur hypophysaire.

Ceci tend à prouver que les deux tumeurs ont une origine commune. En effet, on conçoit facilement que des formations adamantoïdes incluses dans la paroi du IIIe ventricule, se sont développées pour leur propre compte alors que le craniopharyngiome proprement dit s'est formé conjointement dans la région hypophysaire. La malade a pu présenter ainsi deux tumeurs, un craniopharyngiome banal et un kyste du IIIe ventricule, entièrement séparés par le plancher ventriculaire.

Les suites opératoires immédiates ont été assez simples. Vers le 5e jour, apparaît un phénomène curieux : la malade a une montée de lait assez forte pour qu'on puisse le faire jaillir par simple pression des doigts. Un examen chimique donne une composition très voisine de celle du lait normal.

La malade a conservé un ralentissement psychique. Un mois et demi après l'intervention, apparaissent brusquement des signes graves : augmentation du rythme respiratoire, montée de la température, baisse de la pression artérielle. Le lendemain, elle tombe dans le coma et meurt le surlendemain du début des troubles.

L'autopsie confirme les données opératoires mais ne montre aucune lésion du plancher ni des parois du IIIe ventricule pouvant expliquer cette mort. Tout se passa comme si cette malade avait vécu pendant 45 jours sur la réserve d'une substance nécessaire à la vie, qui, n'étant pas renouvelée, s'est subitement épuisée. Nous voyons souvent des malades, opérés de tumeurs de la région du IIIe ventricule, mourir ainsi longtemps après que tout danger postopératoire semble écarté.

Anévrysme artério-veineux intracranien traumatique traité par ligature de la carotide primitive gauche quatre mois après la fracture du crâne. Présentation de la malade très améliorée, trois mois après l'opération, par MM. F. Thiébaut, L. Guillaumat, et M. Klein.

Observation. — Mlle Jeanne H..., 30 ans, fait le 30 mai 43 une chute de bicyclette

suivie de coma puis d'un état confusionnel durant plusieurs jours. Nouvel état confusionnel en août. L'examen fait alors montre des traits de fracture de la région frontale de la voûte irradiant à la base et un chémosis gauche. Des trous de trépan et une décompressive temporale faits par le Dr Gorecki ne montrent rien d'anormal et la malade est admise à la clinique neurochirurgicale de la Pitié en septembre. La malade est consciente mais agitée, anxieuse, se plaint de diplopie, de ne pas pouvoir trouver ses mots, de maux de tête et d'entendre son pouls dans l'oreille gauche. Elle a une exophtalmie bilatérale plus marquée à gauche, un chémosis léger à droite, important à gauche, comblant le cul-de-sac conjonctival inférieur et faisant hernie au point de recouvrir la face cutanée de la paupière ; cette tuméfaction rouge est partiellement réductible mais se reforme dès que la compression cesse. Injection conjonctivale. Pupille gauche plus petite que la droite, réagissant toutes deux normalement. VOD : 10/10. VOG : 4/10. FOD : normal, FOG : veines dilatées. PAR 30 à droite, 40 à gauche. L'auscultation du crâne fait entendre un souffle à renforcement systolique prédominant dans la région temporale gauche. La compression de la carotide gauche éteint le souffle presque complètement. Depuis le traumatisme, aménorrhée, amaigrissement de 11 kg portant surtout sur la moitié inférieure du corps. On porte le diagnostic d'anévrysme carotido-caverneux gauche et au début d'octobre on pratique la ligature de la carotide primitive gauche.

Après une aggravation passagère de l'exophtalmie gauche due, semble-t-il, à un hématome intra-orbitaire, tous les troubles s'améliorent rapidement. La compression locale fait disparaître la tuméfaction conjonctivale en 8 heures. Actuellement, trois mois après la ligature, les troubles fonctionnels ont disparu, le souffle ne s'entend plus. La pupille gauche est toujours plus petite, VODG : 10/10. FO-D-G : normal. La malade a engraissé de 5 kg. Persistance du syndrome de Cl. Bernard-Horner gauche.

Commentaire. — Il a été possible, quatre mois après le traumatisme, de traiter l'anévrysme par une ligature de la carotide primitive gauche sans provoquer le moindre accident cérébral.

Méningiome en plaque avec ostéome temporo-fronto-orbitaire. Présentation de la malade un mois après l'opération, par MM. F. Thiébaut, M. Klein et Le Jamtel.

Observation. — Mad. Thérèse G..., 46 ans, se plaint d'une baisse de la vue de l'œil gauche depuis juillet 43. L'examen fait à la clinique neurochirurgicale de la Pitié en novembre montre à gauche : exorbitisme léger avec rétrécissement de la fente palpébrale sans modification pupillaire. V : 1/15. CV : perte de la moitié inférieure du CV et du point de fixation. FO : stase papillaire avec teinte atrophique. A droite : V. 2/3. CV et FO normaux. Les radiographies montrent un ostéome intéressant la grande et la petite aile du sphénoïde, la portion orbitaire du frontal et l'ethmoïde du côté gauche. Le 1er décembre ablation d'une partie de l'ostéome et du méningiome en plaque qui a la forme d'une pièce de cinq francs et adhère à la face profonde de la dure-mère dans la région du ptérion. Suites opératoires sans incident, la malade quitte le service un mois plus tard.

Commentaire. — Observation typique d'un méningiome en plaque, avec sa symptomatologie purement oculaire et unilatérale, et son ostéome caractéristique survenant chez une femme ayant dépassé la quarantaine.

Céphalée pulsatile par distension de la corne frontale du ventricule latéral, par MM. Th. Alajouanine et R. Thurel.

Il nous a été donné d'observer un singulier type de céphalée et d'en préciser le mécanisme physiopathologique.

Survenant par crises, dont la durée dépasse rarement un quart d'heure, la céphalée est localisée à la région frontale gauche et caractérisée par une sensation de tension intracranienne, qui va en s'accentuant progressivement et à laquelle se surajoutent bientôt des battements rythmés sur le cœur. Au plus fort de la crise le malade se tourne sur le côté droit, la tête à distance de l'oreiller, suspendue aux muscles trapèze et sterno-cléido-mastoïdien gauches ou maintenue dans cette position par la main droite

placée en arrière d'ee, à moins qu'il ne s'asseye sur le bord de son lit, la tête inclinée en avant et à droite. Chaque battement s'accompagne d'un petit mouvement de flexion de la tête, d'une crispation des muscles de la face surtout du côté gauche et d'une plainte ; le malade prétend qu'il accuse ainsi le coup ressenti dans la tête et, de fait, il peut volontairement mettre fin aux mouvements et aux plaintes, tout au moins momentanément, car bientôt, tout entier à son mal, il se refuse à toute expérience et ne répond même plus aux questions. A noter pendant la crise une sudation abondante du côté gauche de la face et du cou. Les crises, dont les premières remontent à 6 mois, se répètent avec une fréquence de plus en plus grande jusqu'à 3 ou 4 fois par jour, mais jamais la nuit.

L'examen n'apporte que deux constatations : d'une part une stase papillaire, plus marquée à gauche où il existe de petites suffusions hémorragiques linéaires, d'autre part une légère asymétrie de la face qui se contracte moins énergiquement à droite qu'à gauche.

La trépano-ponction du ventricule droit confirme l'hypertension intracranienne : l'aiguille du manomètre dépasse 50 et présente des oscillations synchrones au pouls. Sur la ventriculographie, seuls sont injectés d'air le ventricule latéral droit et le troisième ventricule et, comme ceux-ci ne sont pas déplacés, on peut en conclure que l'absence de ventricule gauche tient à un défaut de remplissage par blocage du trou de Monro.

L'exploration chirurgicale des étages antérieur et moyen du côté gauche reste négative. Quelques mois plus tard le malade succombe et nous trouvons à l'autopsie un gliome (astrocytome fibrillaire), développé aux dépens des piliers du trigone et bloquant, partiellement tout au moins, le trou de Monro gauche. Le ventricule latéral gauche est dilaté, mais de façon très inégale : là distension porte sur la corne frontale, qui atteint les dimensions d'un œuf de poule et s'avance jusqu'à moins d'un centimètre du pôle frontal.

Pourquoi la distension prédomine-t-elle sur la corne frontale, nous ne le savons pas, mais nul doute que ce soit là le substratum de la céphalée pulsatile.

Exophtalmie par distension de la corne temporo-sphénoïdale et refoulement de la paroi externe de l'orbite, par M. R. Thurel.

Pour rendre compte de l'exophtalmie que l'on observe dans les tumeurs cérébrales on invoque divers mécanismes et ceci bien souvent sans preuves à l'appui.

Dans un cas de gliome du chiasma, chez une fillette de douze ans, nous avons pu établir que l'exophtalmie était due à la distension de la corne temporo-sphénoïdale du ventricule latéral et au refoulement de la paroi externe de l'orbite.

L exophtalmie est unilatérale, du côté gauche, et atteint un degré tel que le globe oculaire est presque sorti de l'orbite et dévié, ce qui d'ailleurs est sans conséquence, étant donné que de ce côté la cécité est complète. De l'autre côté, les troubles se réduisent à une diminution de l'acuité visuelle.

La ventriculographie met en évidence une énorme hydrocéphalie ventriculaire. L'absence du 3e ventricule et la selle turcique en Omega ne laissent guère de doute sur le siège et la nature de la tumeur : il s'agit d'un gliome du chiasma.

L'exophtalmie était-elle due à une tumeur associée de la portion orbitaire du nerf optique, il était logique de le penser ; mais la vérité était ailleurs et à elles seules les constatations radiographiques devaient nous mettre sur la bonne voie. La dilatation des ventricules latéraux est asymétrique, plus grande à gauche qu'à droite, notamment en ce qui concerne la corne temporo-sphénoïdale : alors qu'à droite l'extrémité antérieure de celle-ci se profile en arrière de la lame quadrilatère, à gauche elle s'avance bien au delà de la selle turcique, ce qui implique un refoulement de la grande aile du sphénoïde en avant et en dedans et de la petite aile en haut. Ce refoulement est d'ailleurs visible sur les radiographies du crâne sur le cliché de profil et mieux encore sur celui de face. A droite apparaît avec netteté dans l'orbite l'image en V renversé constituée par la rencontre des ombres de la petite aile et du bord antérieur de la grande aile, à gauche on ne trouve rien de tel : l'ombre de la petite aile se projette au-dessus du rebord orbitaire et le bord antérieur de la grande aile n'est pas visible du fait de l'amincissement et de l'étalement de la grande aile du sphénoïde.

Toutes ces constatations et déductions ont été vérifiées anatomiquement.

Sur un cas de paraplégie par compression au cours de la maladie de Hodgkin, par MM. G. Heuyer, J. Lhermitte et de Ajuraguerra.

Un homme de 31 ans, atteint d'adénopathies cervicales et sus-claviculaires depuis 1935, est hospitalisé en avril 1940 pour une paraplégie complète laquelle fut précédée par des douleurs radiculaires thoraciques supérieures. Ensuite apparut un syndrome de Brown-Séquard. On constatait une dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien, une hyperalbuminose et un blocage avec arrêt lipiodolé au niveau de D5. La paraplégie s'avérait spasmodique avec clonus du pied et de la rotule, extension de l'orteil, troubles sphinctériens.

L'autopsie montra l'existence d'une tumeur ovoïde comprimant la moelle dorsale supérieure, parfaitement clivable et siégeant en arrière de la moelle, isolée de la duremère. Histologiquement : tumeur lymphogranulomateuse avec cellules de Sternberg. Ramollissement de la moelle incomplet au niveau de la compression, accompagné de dégénérations secondaires et de lésions dégénératives disséminées.

Il s'agit donc d'une masse néoplasique typique de la maladie de Hodgkin dont l'action a déterminé une compression lente de la moelle et qui eut pu être enlevée facilement par le chirurgien si l'état général l'avait permis.

Algie fessière rebelle depuis 15 ans. Image radiologique de kyste vertébral. Intervention : neurofibrome radiculaire s'étant creusé une loge dans le corps de la 4e vertèbre lombaire. Ablation. Guérison, par MM. J. Guillaume, S. de Sèze et Massebœuf.

B..., 32 ans, nous est adressé par le Dr Rousseau, pour des douleurs dans la fesse gauche durant depuis 15 ans. La douleur est aggravée par les longues marches, les stations debout prolongées, les rapports sexuels. Elle est augmentée par la position couchée, relativement calmée par la position assise. A part un certain degré de raideur du rachis dans l'hyperextension, l'examen clinique reste négatif : aucun signe neurologique.

Les radiographies, par contre, montrent une image bien curieuse : une grande cavité de forme arrondie, d'aspect kystique, à contours nets, occupe le corps de la 4e vertèbre lombaire, dans sa partie moyenne et gauche. Sur le profil, on voit que la destruction osseuse intéresse les 2/3 postérieurs du corps vertébral, respectant les bords supérieur et inférieur. Aucune altération du reste du squelette. Les hypothèses de kyste intraosseux, de nature parasitaire ou essentielle (?), de tumeur à myéloplaxe, de chondrome, sont tour à tour soulevées et discutées.

L'intervention, pratiquée le 30 octobre (Dr J. Guillaume), réservait une surprise. Après laminectomie portant sur L4 et L5, on tombe à hauteur de L4, sur un énorme neurofibrome, de la taille d'un œuf de cane, qui a soufflé, en arrière, la lame de L4, et qui, en avant, s'est creusé une véritable loge dans le corps de L4. L'ouverture de la dure-mère conduit sur d'énormes dilatations veineuses radiculaires. On préfère passer par voie extradurale : incision de la coque du neurofibrome, et ablation de la tumeur par curettage de son centre et clivage de sa coque. Hémostase très difficile. Transfusion. La tumeur enlevée, on aperçoit la cavité osseuse constituée par le corps de L4. On sectionne, à son entrée dans le trou de conjugaison, la grêle racine sensitive qui sort par ce trou et aux dépens de laquelle s'est développée la tumeur.

Examen histologique de la tumeur (Prof. Lhermitte) : Neurofibrome typique.

Suites opératoires parfaites. Disparition immédiate de la douleur. Aucune séquelle neurologique, à part une diminution du réflexe rotulien. Lever au 20e jour. Guérison parfaite et définitive.

Nous rapportons cette observation à cause de son caractère exceptionnel. Devant cette image de kyste vertébral, personne n'avait soupçonné qu'il pût s'agir d'une tumeur radiculaire, développée sur la portion « funiculaire » d'une racine lombaire, et ayant érodé peu à peu, à longueur d'années, le corps de la vertèbre adjacente jusqu'à s'y creuser une véritable loge. Nous soulignons encore la longueur de la phase « algique pure » de cette évolution tumorale : 15 ans de douleurs ininterrompues sans le plus léger signe déficitaire ; et aussi le succès parfait de l'intervention qui aboutit, malgré de sérieuses difficultés techniques, à une guérison complète et sans séquelles.

Syndrome de la queue de cheval par hernie du disque L5-S1. Guérison incomplète après une laminectomie relativement étroite. Persistance, puis aggravation de douleurs sciatiques droites nécessitant, sept ans après, une laminectomie plus latérale. Guérison, par MM. J. Guillaume, S. de Sèze et Massebœuf.

V..., 28 ans, présentant un syndrome de compression globale des racines de la queue de cheval, est observé en 1936 par MM. de Martel et Guillaume, qui pensent à une tumeur de la queue de cheval, et opèrent. La laminectomie conduit sur une tumeur cartilagineuse, qu'on étiquette alors « chondrome », et qui est, en réalité, une hernie du disque intervertébral. On enlève cette masse discale : les douleurs s'apaisent, les troubles moteurs régressent, les troubles sphinctériens s'améliorent au point que le malade peut reprendre sa carrière d'officier d'artillerie. Cependant il conserve une sciatique droite, discrète, peu gênante, mais quasi permanente. En 1942, donc 7 ans après, cette sciatique droite s'exagère au point de devenir intolérable. Les caractères de cette sciatique permettent de la rapporter à une compression de la racine S1. En examinant les radiographies, on remarque que la laminectomie de 1936 est très étroite. Seule, la partie centrale de la lame a été sacrifiée ; la brèche reste à droite comme à gauche à distance du massif des articulaires postérieures. Il est évident que seule la partie centrale du canal rachidien a été explorée et décomprimée, et que la gouttière latérale du rachis a échappé à l'exploration. On en conclut que la racine S1, du côté droit, est restée comprimée dans son défilé latéral interdisco-articulaire.

Le malade est donc réopéré le 6 nov. 43 (Dr J. Guillaume). On vérifie que la première laminectomie était trop étroite pour permettre l'exploration *latérale* du disque et des racines. On élargit la laminectomie jusqu'aux apophyses articulaires. Alors seulement le doigt perçoit à travers la dure-mère une hernie discale saillant à droite, derrière la racine S1. Ouverture de la dure-mère, section de la racine postérieure S1, puis énucléation de la hernie discale, qui forme une masse du volume d'un gros haricot.

Disparition immédiate de la douleur sciatique. Le malade, qui a repris toutes ses occupations, ne souffre plus du tout.

Cette observation nous a paru tout à fait propre à mettre en valeur la nécessité d'une laminectomie suffisamment large, c'est-à-dire *poussée latéralement jusqu'aux apophyses articulaires,* pour permettre à coup sûr la découverte et l'identification des compressions radiculaires d'origine discale. Chez ce malade, une laminectomie « ordinaire » avait permis une exploration et une décompression efficace de l'ensemble du paquet des racines de la queue de cheval, *à l'exception de la racine S1* qui resta comprimée dans la gouttière latérale du rachis, par la partie la plus latérale de la hernie discale, qui faisait saillie dans le défilé interdisco-articulaire. On voit clairement apparaître dans cette observation le danger que représente, dans la chirurgie discale, une laminectomie trop étroite : 1° danger d'exploration insuffisante, ne permettant pas de découvrir la lésion, 2° danger de décompression inefficace, obligeant à des opérations itératives.

Volumineux méningiome du sinus occipital postérieur à développment endo- et exocranien. Aplasie de l'écaille occipitale sous-jacente et du rebord postérieur du trou occipital. Ablation en deux temps. Guérison, par MM. J. Guillaume et Massebœuf.

M. Bal..., âgé de 23 ans, est adressé à l'un de nous par le Dr Goumy, ophtalmologiste, qui fut consulté pour une baisse de l'acuité visuelle et qui constata une stase papillaire bilatérale.

Depuis trois mois seulement ce malade accusait des céphalées diffuses s'accompagnant parfois de vomissements et plus récemment étaient apparus des troubles visuels consistant en amblyopie passagère et en baisse progressive de l'acuité.

Le 1er mai 1943, l'examen neurologique est entièrement négatif ; seules quelques secousses nystagmiformes sont à signaler mais en réalité aucun signe cérébello-vestibulaire n'est à noter.

La région cervicale, dans sa partie médiane et haute, est le siège d'une tuméfaction rénitente, faiblement pulsatile, qui paraît siéger profondément sous les muscles au ni-

veau de la partie basse de l'écaille occipitale. Les radiographies montrent une aplasie d'une vaste zone centrale de l'écaille et du bord postérieur du trou occipital.

La ventriculographie montre une dilatation importante de l'ensemble du système ventriculaire.

1re *Intervention* le 4 mai 1943. Position couchée. Anesthésie locale + Duna 13.

Par incision cutanée verticale médiane élargie en T on tombe sur une saillie anormale du plan musculaire. Passant dans le raphé médian, et par dissection prudente, on tombe très rapidement sur une masse tumorale, ferme, violacée que l'on sépare progressivement du plan musculaire mince, qui la recouvre. La tumeur, du volume d'une pomme, est poursuivie latéralement où elle s'étale. Elle repose directement sur la dure-mère cérébelleuse, l'écaille et le rebord du trou occipital faisant défaut à son contact. Par dissection prudente et électrocoagulation de nombreux vaisseaux, on parvient ainsi à la véritable zone d'implantation de la lésion sur la dure-mère, à la partie moyenne de la portion verticale du sinus occipital postérieur. Par électrocoagulation de cette zone, la tumeur est libérée et enlevée.

L'incision de la dure-mère cérébelleuse à la périphérie de ce pédicule permet de constater l'existence d'une seconde portion, intradurale, de tumeur ; mais on décide, étant donné le caractère hémorragique de l'intervention, d'en pratiquer l'exérèse dans un second temps. Sutures musculo-cutanées.

2° *Intervention* le 15 mai 1943. Position couchée. Anesthésie locale + Duna 13.

Désunion de la cicatrice et abord méthodique des plans profonds de la première intervention.

La tumeur est exposée au point où elle affleure au contact du cervelet, en regard de l'orifice dural pratiqué antérieurement. Par dissection progressive, la lésion est isolée du cervelet, en particulier du vermis dans lequel elle est enchâtonnée, le réduisant à une mince lame qui la coiffe en avant et en bas, l'isolant du plancher du 4e ventricule. Ablation en masse de cette tumeur, du volume d'un œuf.

Hémostase ; fixation d'une membrane amniotique sur la brèche durale. Sutures musculaires et cutanées.

Les suites opératoires furent simples, marquées seulement par quelques poussées d'hypersécrétion de liquide céphalo-rachidien facilement jugulées par ponctions lombaires.

Actuellement, ce malade a repris une activité normale et ne présente aucun symptôme digne d'être signalé.

Nous avons tenu à présenter à la Société ce cas étant donné l'extrême rareté de ce type lésionnel, qui, à l'examen histologique pratiqué par le Pr Lhermitte, s'est révélé être un méningiome typique.

Il est intéressant de noter l'aplasie de la vaste surface de l'écaille au contact de la tumeur qui témoigne soit d'une très lente érosion, soit plus vraisemblablement d'une malformation congénitale dont le méningiome a été un type lésionnel évolutif.

Hémorragie cérébrale traumatique chez un enfant de 12 ans après un intervalle libre de neuf heures, par M. Daniel Férey (Saint-Malo).

Un enfant fait une chute de bicyclette sans gravité apparente à 19 h., le médecin constate une petite bosse sanguine *dans la région occipitale gauche.* L'enfant après sa chute est remonté à bicyclette, et, revenu chez lui, il s'est couché tout seul. Il a simplement refusé de dîner ayant mal à la tête. A 4 heures du matin, soit 9 heures après l'accident, il tombe brutalement dans le coma et présente presque sans interruption *des crises d'épilepsie bravais-jacksonienne droites.*

On le transporte à 10 h. à l'Hôtel-Dieu de St-Malo. Pendant qu'on lui rase la tête, il meurt. Il présentait des crises subintrantes *d'épilepsie droite, une hémiplégie gauche et un signe de Babinski bilatéral.*

A l'autopsie : petite embarrure de la région occipitale gauche, un peu de sang entre dure-mère et cerveau, une plus grande quantité à la base, et au moment où l'on allait soulever le cerveau droit, le lobe frontal droit éclate véritablement, et un énorme caillot sort en bavant. On constate une très grosse attrition du lobe frontal dans toute sa partie externe.

Ainsi donc des trous de trépan explorateurs seuls auraient montré une hémorragie méningée et auraient pu laisser passer cet hématome intracérébral. En partant des

données cliniques, de quel côté intervenir ? Côté opposé aux crises d'épilepsie, ou côté opposé à l'hémiplégie ? Nous pensons qu'il faut d'une façon générale s'appuyer surtout sur les signes de destruction beaucoup plus que sur les signes d'excitation, en conséquence, c'est à droite qu'il aurait fallu faire un volet, comme l'a démontré l'autopsie.

Paralysies obstétricales du plexus brachial avec troubles sensitifs et syndrome de Claude Bernard-Horner, par M. J. Dereux (Lille).

La rareté des troubles sympathiques en général et du syndrome de Cl. Bernard-Horner en particulier dans les paralysies obstétricales du plexus brachial est une notion classique. De Peters déclare qu'on ne les observe jamais. Guillain et Broca en rapportent chacun un cas. Dans leurs mémoires très documentés portant sur 35 malades observés longuement, MM. André-Thomas, Etienne Sorrel et Mme Sorrel-Dejerine disent n'avoir pas rencontré une fois le moindre trouble sympathique (1).

C'est pourquoi il ne nous semble pas inutile de relater les observations de deux cas de paralysies obstétricales du plexus brachial avec syndrome de Cl. Bernard-Horner. La présence de légers troubles sensitifs objectifs dans ces deux cas n'est pas une de leurs moindres particularités :

1° D... Jeanne-Marie, examinée à l'âge de 6 mois, présente après un accouchement dystocique une paralysie obstétricale de tout le plexus brachial droit. Toutefois, si la paralysie atteint tout le membre supérieur, elle est particulièrement marquée sur la main et l'avant-bras dans le territoire C8-D1. De plus elle s'accompagne d'un syndrome de Cl. Bernard-Horner typique. La recherche du réflexe pilo-moteur n'a pas été faite. Il ne semble pas y avoir de troubles sensitifs subjectifs mais l'enfant sent moins bien la chaleur et la piqûre au niveau du pouce et de l'index.

2° Le deuxième cas concerne aussi une petite fille Br... Thérèse présentant une paralysie obstétricale du plexus brachial droit, du type inférieur.

La paralysie est survenue après un accouchement dystocique pour présentation de l'épaule.

Elle atteignait au début tout le membre supérieur droit, mais la partie supérieure du plexus redevint vite normale tandis que la paralysie persista dans la partie inférieure ; et, à 6 mois, âge auquel nous avons examiné cette enfant, elle se présentait avec une paralysie du type Klumpke. Chez elle aussi il existe un syndrome de Cl. Bernard-Horner manifeste. Et ici encore il s'y ajoute quelques troubles sensitifs objectifs : l'enfant sent moins bien la piqûre à la partie interne de la main.

Trois particularités sont à noter dans ces deux cas :

1° D'abord le siège, assez rare, de ces paralysies. L'un de ces cas concerne une paralysie très étendue intéressant *toutes* les racines du plexus brachial ; à l'inverse l'autre concerne une paralysie du type *inférieur* atteignant exclusivement C8-D1. Mais une réserve toutefois est à faire au sujet de ce dernier cas : il faut signaler que dans les premiers jours la paralysie a été totale, intéressant tout le plexus

2° Ensuite l'existence de troubles sensitifs. C'est une règle de constater l'absence de troubles de la sensibilité dans les paralysies du plexus brachial. Nos deux cas y font exception, puisque l'une et l'autre malade présentent des troubles sensitifs objectifs au niveau de la main paralysée.

3° Enfin l'existence du syndrome de Cl. Bernard-Horner (2). C'est un syndrome d'une extrême rareté dans les paralysies obstétricales. Sa présence n'est pas pour éclairer le débat toujours ouvert sur le siège exact de la lésion nerveuse dans ces sortes de paralysies.

(1) E. Sorrel et Mme Sorrel-Dejerine. Note sur les paralysies obstétricales du plexus brachial. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*, 1943, LXIX, n° 1-2, p. 3-7. — André-Thomas, Etienne Sorrel et Mme Sorrel-Dejerine. Contribution à l'étude des paralysies obstétricales. *Revue Neurologique*, 1943, LXV, n° 3-4, p. 57-73.

(2) Insistons sur le fait qu'il s'agit bien de syndrome de Cl. Bernard-Horner apparu en même temps que la paralysie du plexus brachial et causé comme elle par l'accouchement dystocique. Nous avons observé, en effet, deux autres cas de syndrome de Cl. Bernard-Horner apparus à la naissance ; mais l'un (comme dans le cas de MM. André-Thomas, E. Sorrel et Mme Sorrel-Dejerine. *Revue Neurol.*, p. 69) n'était pas causé par une dystocie de l'accouchement ; l'autre accompagnait une paralysie faciale traumatique et était dû vraisemblablement à une lésion directe de la chaîne sympathique cervicale.

Sur la forme déficitaire pure de la Commotion médullaire simple, par M. J.-A. Barré.

Auprès des formes cliniques de la Commotion médullaire qui ont été isolées au cours de la guerre de 14-18, grâce surtout aux travaux de MM. Claude et Lhermitte, de M.G. Guillain, il existe certains cas de commotion médullaire observés depuis une vingtaine d'années qui se présentent parfois sous un aspect assez spécial pour que, à défaut d'un examen séméiologique convenable, la réalité des plaintes du sujet puisse être méconnue. Nous croyons donc qu'il y a un double intérêt clinique et médico-légal à isoler un type que nous avons eu l'occasion d'observer plusieurs fois, et dont nous suivons depuis plus d'un an l'évolution chez un adulte absolument sain avant l'accident.

M. Du..., 29 ans, roulant dans la nuit à bicyclette, fait une chute violente dans une tranchée de 2 mètres qui barre la route et n'est pas éclairée. Quand il peut se relever, il se sent les jambes très faibles et gagne sa demeure soutenu par deux personnes. Il a des douleurs dans la région dorsale. La nuit suivante il sent des fourmillements dans les membres inférieurs ; il garde le lit quelques jours ; il peut accomplir tous les mouvements mais avec effort, la vessie fonctionne normalement. Une radiographie de la colonne dorsale et lombaire ne montrant pas d'altération, M. D. est autorisé à se lever dans un fauteuil. Nous le voyons le 9e jour après l'accident ; il marche lentement, avec peine, un peu courbé. Sur le lit d'examen, les divers mouvements élémentaires sont possibles, la tonicité musculaire est bonne ; les réflexes rotuliens sont vifs, mais monocinétiques, les achilléens faibles, les péronéo-fémoraux postérieurs faibles, à réponse musculaire molle. Les réflexes cutanés plantaires se font en flexion franche, mais ils ont un seuil élevé. Les crémastériens, les cruro-abdominaux, les abdominaux inférieurs et moyens ne sont pas trouvés. La manœuvre de la jambe est positive aux trois temps des deux côtés ainsi que celle du psoas ; les efforts nécessités par les manœuvres provoquent rapidement des crampes pénibles.

Aucun trouble de la sensibilité, ni des réservoirs. Aucune atrophie musculaire.

Nouvel examen, 25e jour après l'accident :

M. Du... déambule avec une facilité relative ; l'examen montre pourtant que le réflexe plantaire manque d'un côté.

Revu le 105e jour après la chute, M. Du... marche avec facilité, monte les escaliers sans trop de peine, peut faire 250 mètres au pas de gymnastique, mais en « usant du talon » ; il a repris l'usage de la bicyclette, mais se fatigue très vite.

A l'examen, les troubles objectifs se sont améliorés ; la manœuvre de la jambe n'est plus positive que d'un côté ; les crampes des fléchisseurs sont toujours faciles. Les cutanés plantaires se font en flexion, les crémastériens superficiels et profonds sont toujours absents. Les réflexes achilléens et rotuliens existent, sensiblement normaux.

Un peu plus de deux ans après l'accident, nous revoyons M. Du... et apprenons ce qui suit : La marche qui s'était améliorée considérablement pendant les trois premiers mois n'a plus fait de progrès ; il doit constamment faire un effort ; la marche n'est plus « automatique » suivant son expression, elle doit être « voulue » ; il a l'impression d'avoir les jambes lourdes ; le redressement après accroupissement est pénible ; dans la course, qu'il redoute désormais, la « foulée » est moins longue, le mollet « lâche ». La station immobile un peu prolongée, aussi bien assis que debout, le gêne et provoque une sensation douloureuse dans les muscles.

D'autre part, il ressent le jour et la nuit de fréquents besoins d'uriner, doit se lever 5 ou 6 fois la nuit pour émettre chaque fois très peu d'urine.

Le jour, les besoins sont impérieux et s'il résiste, quelques gouttes peuvent s'échapper malgré lui ; d'autre part, s'il se retient il peut ressentir des douleurs pelviennes très violentes.

Enfin la fonction génitale est nettement diminuée ; les érections sont faibles et peu durables, et après l'acte complet il ressent une grande fatigue générale (et non spécialement lombaire) le lendemain.

Les cutanés plantaires existent : normal d'un côté, faible de l'autre, mais on ne trouve aucune ébauche d'extension du gros orteil. La manœuvre de la jambe est positive mais très légère quand M. Du... s'est reposé (1). Des crampes se développent facilement dans les cuisses après l'effort du 2e temps de la manœuvre. Le signe de Mingazzini est positif des 2 côtés ; la manœuvre du psoas est négative.

(1) Elle devient beaucoup plus nette après une marche un peu fatigante.

Les réflexes tendineux ont les mêmes caractères qu'antérieurement ; les crémastériens sont toujours absents, ainsi que les abdominaux inférieurs et moyens.

Après une marche de deux kilomètres, ayant entraîné une grande fatigue, toutes les épreuves de déficit sont positives aux membres inférieurs.

Les cutanés plantaires se font toujours en flexion, mais après une vive excitation.

Ce tableau montre qu'après un choc vertébral d'intensité moyenne des troubles de la marche relativement marqués se sont développés immédiatement ; à cette première période l'étude du déficit moteur ne montrait pas de modifications très accentuées.

Dans une seconde phase, alors qu'une amélioration fonctionnelle très notable se développe, les troubles objectifs s'accentuent pourtant.

Dans une troisième, enfin, la gêne fonctionnelle devient plus importante; à la fatigue de la marche s'ajoutent des besoins fréquents d'uriner, diurnes et nocturnes, et une baisse marquée de l'activité génitale se développe.

Pendant cette même période les réflexes cutanés et tendineux n'ont guère varié ; les plus troublés sont les réflexes cutanés, les crémastériens spécialement et les plantaires : ces derniers se font toujours en flexion.

Voici donc une évolution clinique qui tranche nettement avec celle des formes connues de la commotion médullaire dorsale : 1° Gêne fonctionnelle marquée, 2° amélioration considérable ; 3° aggravation progressive et apparition de troubles nouveaux : vésicaux et genitaux.

Et, derrière ces troubles fonctionnels, des troubles objectifs qui, depuis le début, se sont montrés assez fixes.

Notons que la spasmodicité, considérée comme l'aboutissement à peu près fatal et à brève échéance dans les cas de commotions qui ne cèdent pas complètement au bout de quelques jours, n'a pas fait son apparition plus d'un an après le choc initial.

Ajoutons enfin que l'examen de M. Du.., pratiqué en vue d'une expertise, par ceux qui ignoreraient les signes déficitaires ou chercheraient les réflexes cutanés sans précision, pourrait mener à l'idée d'une supercherie.

Ces quelques remarques, très résumées, suffisent croyons-nous, à établir la réalité d'une *forme purement déficitaire* de la commotion médullaire et à montrer que l'emploi des manœuvres propres à reconnaître le déficit moteur s'impose en clinique neurologique et spécialement au cours des expertises médico-légales, si l'on veut éviter des erreurs graves et des dénis de justice déplorables.

Paralysie obstétricale du plexus lombaire. Atteinte des racines postérieures, par M. J. Dereux (Lille).

D... Léonie ne présente rien à signaler au point de vue de ses antécédents héréditaires et collatéraux. Elle est soignée pour une épilepsie essentielle dont le début remonte à l'âge de 5 ans. L'accouchement (présentation du siège) a été très dystocique.

L'examen neurologique montre l'abolition du réflexe rotulien droit, tous les autres réflexes tendineux et cutanés étant normaux. Cette anomalie s'accompagne d'une anesthésie complète et globale dans le territoire des 1re et 2e racines lombaires. Il n'y a aucun trouble moteur. Le quadriceps crural se contracte normalement et vigoureusement. Il existe, toutefois, une légère hypotonie de ce muscle. La mère de la malade et la malade elle-même nous apprennent que,dès son plus jeune âge,on a remarqué l'existence de cette anesthésie. D... a le souvenir très précis qu'étant toute petite et jouant à la main-chaude elle ne sentait pas le contact de la main sur la face antérieure de la cuisse.

Le reste de l'examen ne décèle aucune autre anomalie (rachis lombo-sacré radiographiquement normal, liquide céphalo-rachidien normal, réactions de B. W.-Kahn négatives dans le sang, réactions électriques normales).

L'association de ces deux signes : abolition du réflexe rotulien, anesthésie globale dans un territoire radiculaire, permet d'incriminer l'atteinte de L1 et L2. L'absence de troubles moteurs,l'existence de troubles sensitifs objectifs indiquent que c'est la racine postérieure qui est touchée, l'abolition du réflexe s'expliquant par l'atteinte même de cette racine. Le fait que ces signes ont été reconnus depuis la plus tendre enfance, qu'ils n'ont subi aucune évolution depuis ce moment,qu'ils ne s'accompagnent d'aucun trouble humoral et que l'accouchement (par le siège) a été très dystocique, permettent de dire qu'il s'agit d'un accident contemporain de cet accouchement difficile et causé par lui, qu'il s'agit d'une paralysie obstétricale.

Crises nerveuses réflexes d'origine auriculaire. Description d'une forme très particulière, par M. J.-A. Barré.

Nous apportons la description d'accidents nerveux qui surviennent par crises, chez deux sujets porteurs d'affection auriculaire ancienne. Ces crises, de type bien spécial, soulèvent diverses questions pathogéniques et thérapeutiques.

Voici les faits essentiels : 1re *observation* : Un homme de 49 ans, dans le passé duquel on ne relève qu'une otite gauche, mais ancienne, récidivante et toujours en activité, est sujet depuis 15 ans à des crises dont voici les éléments principaux : le bourdonnement de l'oreille gauche redouble, une douleur descend, rapide comme l'éclair, de la moitie gauche du crâne dans le pied gauche ; la tête se fléchit en avant ; le menton presse sur le sternum ; pas de perte de connaissance, il voit, parle, avale, mais il entend moins bien. Brusquement, après avoir fait au maximum quelques pas, ses membres gauches se trouvent immobilisés dans l'attitude qu'ils ont à cet instant même et que le sujet va garder pendant toute la crise. Tout mouvement des membres droits provoque une douleur vive dans les membres gauches figés ; si une personne touche les membres pétrifiés, il ressent une vibration électrique dans toute sa moitié gauche, et il supplie qu'on le laisse. Au bout d'un certain temps, il peut remuer un peu la tête, et alors, progressivement et lentement, le mouvement volontaire reparaît dans ses membres immobilisés. A ce moment, il perçoit une pulsion gauche, élément d'un syndrome vestibulaire gauche, il a une véritable parésie de ses membres gauches, son audition est très troublée (mais chose curieuse il tend justement l'oreille gauche qui entend très mal) ; sa vision est mauvaise pendant plusieurs heures. Les crises se reproduisent plusieurs fois par semaine ; elles durent de 2 à 8 heures, surviennent dans la matinée, assez souvent au lit. Il existe des crises ébauchées. Pendant certaines épreuves instrumentales, faites sur l'oreille gauche, on voit se produire des secousses de flexion de la tête, une fixation momentanée de celle-ci sur le sternum, et un tremblement des membres gauches. Ces derniers faits soulignent le caractère réflexe de la crise.

2e *Observation* : Un homme de 22 ans suppure de temps en temps de l'oreille droite atteinte d'otite. Il a depuis longtemps des céphalées frontales et des vomissements. En décembre 1941 la suppuration augmente en même temps que les céphalées ; il a une douleur rétromastoïdienne, des troubles de l'équilibre, de l'anxiété vestibulaire, des vertiges. Un évidement est pratiqué par le Dr Adam (de Vichy) en juin 1942. Quelques jours après l'intervention, le sujet a de petites pertes de connaissance avec révulsion en haut des yeux au cours de troubles vertigineux. Quelques jours après ce début, les crises du type actuel sont constituées : Brusquement la bouche est tirée à droite, le bras droit se porte en avant, les doigts fléchis et raidis s'écartent, il a l'air menaçant. Il demeure ainsi immobilisé, parfaitement conscient, et supplie qu'on évite de le toucher, car il ressent alors « une douleur à hurler ». Ces crises, d'une durée variable, ont été extrêmement fréquentes pendant une certaine période. Il en avait des centaines par jour. Si la « crampe » le prend pendant la marche, il peut tomber.

A la suite de la crise, on constate aux membres droits un syndrome pyramidal mixte, irritatif et déficitaire, un fort syndrome vestibulaire droit, une perte à peu près complète de l'audition à droite. Au cours des diverses épreuves instrumentales : caloriques, rotatoires et voltaïques, une crise peut apparaître soudainement.

Le *type clinique* des crises de nos deux malades est assez *spécial* et nous a paru mériter qu'on l'isole ; il semble bien s'agir de *crises d'origine auriculaire*, et de crises qui méritent le qualificatif *réflexes*. On doit souligner que chez nos deux malades, les troubles moteurs unilatéraux qui constituent l'essentiel de la crise sont *toniques* et nullement cloniques et qu'ils sont *homolatéraux* par rapport au point de départ de l'irritation. Ces différents points seront développés et expliqués dans un rapport spécial sur les « Troubles Nerveux Réflexes ». Un de ces deux sujets, après avoir été très soulagé par l'usage de l'éthylphénylmalonylurée, est décidé à accepter l'intervention que nous lui avons proposée : elle consistera à enlever chirurgicalement la lésion focale et à sectionner au besoin les nerfs cochléaire et vestibulaire d'un côté.

Il s'agit donc, on le voit, d'une complication peu banale de lésions otitiques, d'une forme non décrite à notre connaissance de l'épilepsie auriculaire, au sens le plus général du terme, et enfin d'une modalité curieuse de ces troubles réflexes homolatéraux dont nous avons apporté un certain nombre d'exemples ; troubles étendus qui intéressent les deux membres du côté du corps et se développent à la suite d'une lésion souvent très minime.

Séance du 3 février 1944

Présidence de M. BÉHAGUE

SOMMAIRE

Crises comitiales généralisées et bravais-jacksoniennes avec aura apraxique révélatrice d'un volumineux tubercule pariétal gauche, par MM. J.-A. Chavany, F. Thiébaut et E. Wolinetz.

Si la *valeur localisatrice des crises convulsives* s'avère souvent sujette à caution, il *n'en est pas de même de celle des auras* susceptibles de les précéder, comme en témoigne, entre autres faits, l'observation suivante.

Mlle E. L., 29 ans, est adressée le 12 avril 1943, par MM. de Gennes et Mahoudeau dans le service du Pr Cl. Vincent pour des *phénomènes comitiaux d'apparition récente.*

Le premier date de *septembre* 42. Voulant éteindre son poste de T. S. F. elle se rend compte « qu'elle ne sait plus le faire, tournant les boutons qu'il ne faut pas ». Quelques secondes après elle perd connaissance et ne se réveille qu'au bout d'un certain temps, extrêmement lasse. *A partir de décembre,* crises analogues fréquentes. Elles débutent toujours par la *perte de la notion d'utilisation d'un objet usuel* : ne sait plus se servir d'un balai, d'une paire de ciseaux ; une fois en train de se couper une tranche de pain, c'est le gros morceau restant qu'elle porte à sa bouche, laissant sur la table la petite tranche. Un tel trouble est immédiatement suivi d'une perte de connaissance complète ou d'une absence. Elle a présenté une fois un *court déficit moteur du bras droit.* A partir de janvier 43, céphalée occipitale modérée suivie en février de vomissements sans efforts.

Le 5 avril 43 elle se présente à 6 heures du matin devant le portillon du Métro et s'aperçoit subitement « qu'elle ne sait plus comment ouvrir son sac ». Très embarrassée, elle prie l'employé de le faire pour sortir son billet ; au même moment son bras droit

est animé de secousses convulsives. Elle reste consciente quelques secondes, puis c'est la chute sur le sol avec perte de connaissance et convulsions généralisées. Toutes les crises précédentes s'étaient passées sans témoin.

Jeune fille de forte corpulence, rouge de teint. On est étonné d'apprendre qu'elle a eu une pleurésie et que son père et sa mère sont morts de tuberculose. Son interrogatoire est malaisé car elle répond distraitement et lentement, quoique présente et bien orientée. Céphalée occipitale avec nuque souple. Légère diminution de la force musculaire du côté droit sans troubles des sensibilités superficielles ou profondes, sans troubles du tonus, sans troubles cérébelleux ni vestibulaires. *Pas de stase papillaire.* Psychisme légèrement déficient : elle ne sait pas lire les nombres de 5 chiffres, rit pour rien et quoique avide de guérir ne s'intéresse pas à son état de santé. *Pas de signes résiduels de la série apraxique.* L'opération (après ventriculographie) permet d'extirper *un tubercule du volume d'un marron situé* à 4 cm. de profondeur *dans la partie moyenne et postérieure du lobe pariétal gauche.* Guérison stable depuis ce temps (Opérateur : Professeur Clovis Vincent).

Le point intéressant de cette observation est le mode de début des paroxysmes épileptiques qui sont précédés par *une curieuse éclipse* dont le sujet a nettement conscience. La malade précise bien qu'il ne s'agit pas d'une simple distraction mais d'un état psycho-moteur anormal qui se prolonge parfois un quart d'heure. Semblable état est suivi soit d'une crise type épilepsie-coma ou type épilepsie bravais-jacksonienne, soit d'une période d'hébétude avec amnésie.

Etant donné que nous n'avons jamais pu assister à une de ces auras et pratiquer un examen neurologique à ce moment, il nous est difficile de faire la part de *l'élément agnosique* et de *l'élément amnésique* dans la genèse d'une telle perturbation que nous proposons de dénommer *aura apraxique* et qui s'est avérée *singulièrement localisatrice*, en l'absence de signes de souffrance continue du lobe pariétal gauche ou siégeait cette tumeur volumineuse.

Macrogénitosomie : à propos de deux cas, par MM. A. BAUDOUIN, P. PUECH, L. GOLSE, L. STEVENIN et J. MORICE.

Nous avons l'honneur de présenter deux cas de macrogénitosomie, intéressants au point de vue de l'étiologie et des indications thérapeutiques différentes qu'ils posent.

Observation n° 1. — Macrogénitosomie typique, avec syndrome chiasmatique secondaire : astrocytome de la région opto-chiasmatique. — C... André, 13 ans 1/2, pèse 3 kg. 350 à la naissance et présente déjà un développement exagéré des organes génitaux. A 18 mois, taille nettement au-dessus de la normale, avec un développement musculaire important. A 4 ans 1/2, la croissance évolue rapidement en même temps qu'apparaissent des poils pubiens. A 5 ans les organes génitaux sont ceux d'un adulte, la voix a mué.

A 8 ans 1/2, hospitalisé dans le service du Pr Debré, qui a bien voulu nous communiquer l'observation et les photographies du malade, il mesure déjà 1 m. 49 (fig. 1). Son aspect devient de plus en plus viril ; sa moustache pousse. Les examens radiographiques ont révélé une spina-bifida sacrée, une selle turcique normale. *L'examen oculaire* (*Dr Renard*) *est rigoureusement normal.* Le diagnostic reste en suspens quant à l'étiologie du syndrome : altérations des gênes, tumeur cortico-surrénale ou lésions mamillaires ?

En 1943, à l'occasion d'une baisse de la vision, l'examen (Dr Salzac) révèle VOG : *presque nulle,* VOD : 0, 9 *avec rétrécissement du champ visuel et atrophie à bords nets.*

Actuellement il n'a ni céphalée ni vomissements ; mesure 1 m. 59, pèse 61 kg ; très musclé, son système pileux est très développé. Sa tension artérielle est à 12-7.

A l'examen ophtalmologique (Dr Desvignes) *hémianopsie bitemporale avec scotome central à gauche. VOG* : 0,1 ; *VOD* : 0,9. Les radiographies craniennes sont normales, ainsi que l'électro-encéphalogramme. Les examens de chronaxie, les myogrammes sont normaux, ainsi que le métabolisme basal pour sa taille. La créatine et la créatinine urinaires sont à un taux normal. Signalons que cet enfant ne manifeste aucun appétit sexuel.

Discussion. — L'association, à la macrogénitosomie, des troubles visuels fait porter le diagnostic de tumeur de la région mésodiencéphalique : tumeur opto-chiasmatique comme dans le cas rapporté par MM. Clément, Puech et Delon (1936), ou tumeur des tubercules mamillaires comme dans le cas de macrogénitosomie observé par MM. Heu-



Fig. 1. — *Macrogénitosomie avec syndrome chiasmatique secondaire* : *Astrocytome de la région hypothalamique* : Obs. n° 1. (Reproduction de la photographie prise dans le service du Pr Debré). *A droite*, l'enfant C... André, à 8 ans : 1 m. 49. *A gauche*, est photographié un enfant normal du même âge que C... André.

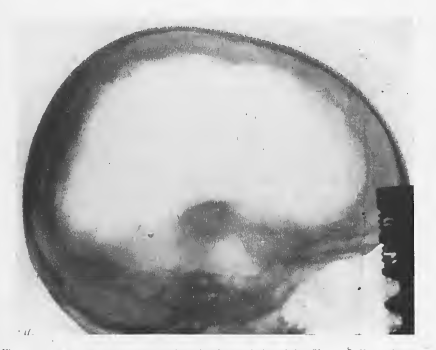


Fig. 2. — *Macrogénitosomie après ventriculographie chez un hydrocéphale* : Obs. n° 2. *Ventriculogramme* (mai 1942) : considérable hydrocéphalie ventriculaire avec énorme dilatation des IIIe et IVe ventricules. Le degré de l'hydrocéphalie n'avait point engagé à drainer les ventricules, ni par voie postérieure, ni par ouverture de la lame sus-optique.

yer, Lhermitte et Vogt (1931). — Ce malade sera opéré (1), car nous estimons que, malgré les difficultés d'exploration de la région et d'extirpation éventuelle de la tumeur, celle-ci doit être tentée en raison de l'importance et de la progressivité des troubles visuels.

Observation n° 2. — Puberté prématurée avec croissance rapide, chez un hydrocéphale, survenue après ventriculographie. — B... Emile, 10 ans. Né à terme, normalement. — A l'âge de 14 mois, otite gauche suppurée et signes méningés qui auraient duré 3 mois. Retard psychomoteur : idiotie et syndrome de Little. — B.-W. négatif. Traitement au sulfarsénol.

Adressé par le Dr Golse, de Caen, en mai 1942, en raison de crises convulsives récentes et de troubles visuels : acuité visuelle confinant à la cécité : 1 /100 des deux côtés, avec strabisme interne droit. Fond d'œil : papille décolorée, à bords estompés avec veines dilatées et artères flexueuses.

A ce moment : *enfant peu développé au point de vue statural et génital. La verge est minuscule avec cryptorchidie.* Au point de vue neurologique : gros troubles moteurs, démarche impossible, syndrome de Little.

Le 7 mai 1942 on fait une ventriculographie : Infection de 600 cc. d'air, après évacuation d'une quantité égale de liquide céphalo-rachidien. La radiographie montre une énorme dilatation des ventricules latéraux, avec amincissement extrême de la paroi hémisphérique (1 cm. d'épaisseur). *Les 3e et 4e ventricules sont normaux de forme mais dilatés. Il ne s'agit pas d'une tumeur épiphysaire*, mais d'un blocage de l'aqueduc par arachnoïdite de la fosse postérieure d'origine otitique (fig. 2).

Les jours suivant l'intervention, il eut une forte réaction avec état subcomateux. Le 2 juin 1942, revenu à son état antérieur, il sort du service. A partir de ce moment on assiste à une véritable transformation de cet enfant qui s'est manifestée dans les mois qui ont suivi. Sa croissance, jusque-là très lente, s'est précipitée. *Il a grandi de plus de 15 cm. en deux mois et de 30 cm. depuis 1942 ; l'état psychique s'est totalement modifié.* Il était jusqu'alors très peu éveillé. Il est devenu beaucoup plus actif, s'est mis à jouer avec entrain, à poser des questions. *Le langage s'est développé.* Les troubles moteurs ont régressé, la marche est possible, à type cérébello-spasmodique. D'autre part, *la vision s'est considérablement améliorée.* Vers la fin de 1942 s'est manifesté un début de puberté qui a évolué avec une extrême rapidité. *Les organes génitaux se sont développés en quelques mois, atteignant des proportions d'adulte.* Des poils pubiens, barbe et moustache ont poussé et la voix a mué. Les seins se sont également développés et présentent les dimensions de seins de jeune fille (fig. 3) . Il a des érections périodiques, se masturbe et fait preuve d'un appétit sexuel assez vif.

Fig. 3. — [*Macrogénitosomie après ventriculographie* dans un cas de grande hydrocéphalie par arachnoïdite postotitique de la fosse postérieure : Obs. n° 2. *Photographie* de l'enfant B... Emile, à 10 ans (janv. 1944).

Discussion. — Chez ce malade, nous retrouvons, dans l'étiologie du syndrome de Pellizi, l'hydrocéphalie qui a déjà été signalée dans un cas récent publié par Mme Roudinesco et Larroque, dans un cas de Lhermitte, et dans le cas très intéressant et bien étudié d'André-Thomas et Schaefer en 1931.

L'hydrocéphalie seule peut sans doute déterminer la macrogénitosomie par action mécanique ou par les lésions d'encéphalo-épendymite qui l'accompagnent.

(1) Depuis que la présentation du malade a été faite, l'un de nous l'a *opéré le 10 février* 1944 : *tumeur de la région hypothalamique* soulevant le chiasma et écartant les nerfs optiques. Son pôle antérieur a été extirpé dans l'espace interoptochiasmatique. Son pôle postérieur, s'enfonçant profondément dans la région hypothalamique, a été laissé en place, si bien qu'il n'est pas possible de préciser davantage le point de départ de la tumeur. Examen histologique (Dr Naudascher) : *astrocytome*. Suites opératoires sans incident. Dès l'intervention, *élargissement important des champs visuels O. D. G.*, surtout à G. Quitte le service le 18 mars 1944, en parfait état, après avoir commencé *radiothérapie pénétrante*.

Du reste, les pinéalomes longtemps incriminés comme cause du syndrome de Pellizi semblent agir principalement par l'hydrocéphalie qu'ils déterminent.

Mais dans notre cas, les modifications somatiques ont eu lieu si rapidement après l'intervention, qu'on est amené à considérer que *l'excitation mécanique du plancher du 3e ventricule par la ventriculographie est la cause du déclanchement du syndrome actuel.*

En fait, l'enfant en a plutôt bénéficié. Il a grandi, rattrapé son retard de développement statural. Sa puberté est certes anormalement précoce, mais est-ce à mettre en balance avec sa transformation intellectuelle ? C'est un arriéré avec instabilité de l'attention, ce n'est plus un idiot. Peut-être une nouvelle ventriculographie serait-elle indiquée.

Cette observation est à rapprocher de celle de l'un de nous qui montre l'effet remarquable de l'encéphalographie par voie lombaire sur certains cas de syndrome adiposo-génital d'origine non tumorale (1936), et nous amène une fois de plus à considérer le *rôle capital de la région hypophyso-hypothalamique dans les développements : somatique génital et même psychique*, ceux-ci ayant été nettement stimulés dans le cas que nous rapportons.

Sympathome sympathogonique avec quadriplégie. Laminectomie. Extirpation incomplète. Radiothérapie. Guérison, par MM. André-Thomas, Etienne Sorrel, Mme Sorrel-Dejerine et René Huguenin.

L'enfant M... Jacques, 13 ans, que nous avons l'honneur de vous présenter, nous a été adressé le Ier février 1943 par le Dr Rouard, parce que depuis 4 mois environ il éprouvait de la difficulté à se servir de ses mains et présentait quelques troubles de la marche. Ces troubles s'étaient accentués d'une façon lente et progressive. Au moment où nous l'avons examiné, la marche était encore possible, mais elle était légèrement spasmodique et l'enfant arrivait encore à se servir de ses mains.

Dès l'entrée du petit malade dans le service, les symptômes s'aggravèrent rapidement ; en quelques jours la marche devint impossible et les mouvements des membres supérieurs furent à tel point difficiles qu'il fallut donner à manger à l'enfant. Il existait une hypoesthésie tactile, douloureuse et thermique, remontant sur le thorax jusqu'à la ligne D2-D4 et intéressant les membres supérieurs. Fait à signaler, la sensibilité était normale dans le domaine des rameaux postérieurs des nerfs rachidiens sur toute la hauteur de la colonne dorsale et lombaire.

La colonne cervicale était raide et douloureuse à la pression. Une ponction lombaire permit de retirer un liquide xanthochromique fortement albumineux (2 gr. 80), à coagulation massive avec légère leucocytose (7 éléments par mm^3). Par voie sous-occipitale, 2 cm^3 de lipiodol furent difficilement injectés et restèrent sur place, remontant même un peu au-dessus du trou occipital. Des troubles sphinctériens intermittents apparurent, l'état général devint très précaire.

Il s'agissait, en somme, d'une quadriplégie spasmodique à évolution lente, produite par une compression haute de la moelle et la radiographie, après injection de lipiodol, laissait présumer que la limite supérieure de la compression était très élevée. La dissociation albumino-cytologique avec xanthochromie faisait par ailleurs penser qu'il s'agissait d'une tumeur.

Une laminectomie étendue de C3 à C7 inclus, mordant en haut sur C2 et en bas sur D1, fut faite le 27 février 1943. Toute la région découverte était occupée par un tissu fongueux très fortement hémorragique non animé de battements ; en aucun point la dure-mère n'était visible. L'état de l'enfant ne permettant pas d'ailleurs de continuer l'intervention sans danger, on se contenta de cette simple laminectomie décompressive, sans avoir pu comprendre si ce tissu fongueux représentait la dure-mère fortement modifiée ou une masse tumorale qui la recouvrait.

Cette intervention fut bien supportée, mais elle n'amena aucune amélioration de la quadriplégie, pas plus d'ailleurs qu'un traitement spécifique quo l'aspect des lésions nous avait poussés à faire : durant les mois de mars et d'avril 1943 la quadriplégie continua à s'accentuer régulièrement et les troubles sphinctériens, qui n'étaient avant l'opération qu'intermittents, devinrent permanents.

Le 14 avril 1943, on intervint pour la seconde fois ; on agrandit légèrement la brèche de laminectomie et on put alors se rendre compte que la masse fongueuse était une tumeur molle recouvrant en nappe la dure-mère et séparée d'elle par un plan de clivage

qui en permettait assez facilement l'ablation ; mais cette tumeur se prolongeait latéralement sur les côtés de l'étui dural, qu'elle semblait envelopper complètement ; en bas on en atteignit la limite inférieure, mais en haut elle se prolongeait au delà de l'arc de l'axis et même, semblait-il, de celui de l'atlas. L'ablation ne put donc être faite que d'une façon incomplète. La forte vascularisation de la tumeur et le fait qu'elle n'était nullement encapsulée permettaient de supposer qu'il s'agissait d'une tumeur maligne. L'opération paraissait peu satisfaisante et le pronostic particulièrement sévère. Or, à notre grande surprise, il en alla tout autrement. L'opération fut bien supportée et, dès les premiers jours qui la suivirent, une amélioration sensible se produisit. Elle se poursuivit régulièrement et suffisamment vite pour que le 9e jour on ait pu noter que l'enfant avait pu recommencer à manger seul et que les troubles sphinctériens avaient pratiquement disparu ; au 15e jour, les mouvements des membres inférieurs étaient eux aussi en partie revenus, un peu plus à droite qu'à gauche. Pendant ce temps l'examen histologique avait été pratiqué et le Chef de Laboratoire de l'Hôpital Trousseau, M. Feyel, nous fit connaître que la tumeur était un sympathome sympathogonique avec début de différenciation sympathoblastique. Les progrès furent ensuite un peu moins sensibles.

Le 12 juin tous les mouvements s'exécutaient, mais la force segmentaire était encore très faible, en particulier au niveau du membre inférieur gauche, la marche était encore impossible. C'est à ce moment que, sur notre demande, le Dr Huguenin voulut bien prendre le malade dans son service de l'Institut du Cancer, pour lui faire suivre un traitement radiothérapique. 23 séances en tout, avec interruption du traitement pendant un mois après la 18e à cause d'une leucopénie intense, que l'on combattit par de la colchicine, furent faites du 19 juin au 1er septembre 1943, avec une dose totale de 3025 R.

Pendant ce temps l'enfant s'était amélioré de telle sorte que l'on pouvait parler de guérison totale. Le 10 juillet il commençait à marcher avec des béquilles ; le 10 août il les abandonnait. En octobre, l'enfant rentrait chez lui et menait une vie pratiquement normale. Nous l'avons revu en décembre, l'état était à peu près celui que vous pouvez constater maintenant. La marche est normale, avec peut-être une très légère ébauche de spasticité ; la force des membres supérieurs et des membres inférieurs est entièrement revenue ; les réflexes tendineux restent encore un peu vifs aux membres inférieurs avec persistance du signe de Babinski ; les réflexes abdominaux sont toujours abolis, l'état général est redevenu excellent.

On peut dire que cliniquement l'enfant est complètement guéri, et cette guérison qui se maintient depuis 6 mois, a été obtenue par une ablation (d'ailleurs incomplète) de la tumeur, suivie d'un traitement radiothérapique. Etant donné qu'il s'agit d'un sympathogoniome, c'est-à-dire d'une tumeur que l'on considère habituellement comme fort maligne, c'est déjà un premier fait qui nous semblait pouvoir être signalé.

Mais il en est un autre, qui nous paraît devoir retenir l'attention : c'est le siège exclusivement intrarachidien de ce sympathogoniome. Les sympathomes embryonnaires se présentent habituellement sous un tout autre aspect : il existe le plus souvent une tumeur princeps abdominale, surrénalienne, pararénale et ils revêtent soit le type Pepper (chez le nourrisson), soit chez l'enfant de 2 à 10 ans le type Hutchinson, avec métastases osseuses ; Villey-Desmeserest (1) dans sa thèse y insiste particulièrement.

Dans d'autres cas la tumeur principale peut être développée dans le thorax et Comby (2) analysant un travail de Ruby O. Stern et G. H. Newns (3) en cite une observation sur les 25 cas de sympathomes rapportés : la tumeur occupait le médiastin postérieur et pénétrait par les trous de conjugaison dans le canal rachidien déterminant une compression médullaire.

Masson (4) dans sa thèse en rapporte également une observation et Quirin (5) cité par Pierre Bérard (6) relate deux cas analogues.

(1) Villey-Desmeserest. Les sympathomes embryonnaires. *Thèse Paris*, 1941. Arnette Ed.

(2) Comby : Tumeur du système nerveux sympathique. Revue générale. *Archives de Médecine des enfants*, 1938, XLI, n° 4, p. 229 à 234.

(3) Ruby O. Stern et G.-H. Newns. Tumours of the sympathic nervous system in children. A study of twenty-five cases. *Archives of diseases in childhood*, 1937, XII, octobre, p. 267-220.

(4) Masson. Les névromes ganglionnaires du grand sympathique. *Thèse Paris*, 1909.

(5) Quirin. Contribution à l'étude des sympathomes embryonnaires. *Thèse Strasbourg*, 1921.

(6) Pierre Bérard. Les tumeurs communes au système nerveux sympathique et aux paraganglions. Sympathomes embryonnaires et ganglions. *Thèse Paris*, 1930.

Cette variété de sympathomes, et nous avons pu en observer un cas dans le Service du Pr Cathala, développée aux dépens de la chaîne sympathique thoracique est déjà fort rare, par rapport à l'ensemble des sympathomes observés ; mais ce qui chez notre malade paraît encore plus curieux, c'est que ni cliniquement ni radiographiquement nous n'avons pu déceler de tumeur thoracique. La tumeur rachidienne semble être la lésion unique et lors de l'intervention nous n'avons pu trouver de prolongements vers la chaîne ou les ganglions sympathiques cervicaux. C'est là un fait tout à fait étrange. Nous n'avons trouvé aucun cas analogue dans la littérature médicale.

Enfin, histologiquement, ce cas semble aussi retenir l'attention.

L'architecture de la masse tumorale est assez homogène, constituée par prolifération cellulaire intense de petits éléments, à protoplasmes peu abondants, mais à noyaux richement chromatiques.

Les cellules sont habituellement très petites, mais, en certains points, les noyaux deviennent anormalement allongés.

Les colorations électives montrent qu'il n'y a pas de substance fondamentale ayant les affinités du collagène, sauf en de très rares points. Par contre, la structure est très peu fibrillaire, les images de rosettes sont rares. A plus forte raison, il n'y a pas de maturations évolutives, et pas d'image de cellules ganglionnaires.

Néanmoins, encore que la structure d'ensemble ne soit pas très caractéristique, le diagnostic ne peut, semble-t-il, être autre que celui de sympathome sympathogonique, avec quelque ébauche de différenciation sympathoblastique.

Cette notion histologique de « tumeur constituée par une véritable culture de cellules « très embryonnaires » sans guère de différenciation », ne manque peut-être pas d'un certain intérêt.

Si, en effet, une telle tumeur est d'identification histologique difficile, elle a, par contre, l'avantage d'un comportement biologique plus favorable à ce qu'il semble. Comme dans la plupart des tumeurs de l'enfant, ces tumeurs à cellules embryonnaires sans tendance à la « maturation » se montrent beaucoup plus radio-sensibles. Et c'est peut-être en cela que peut résider le pronostic particulièrement favorable chez ce jeune enfant. Puisque l'intervention chirurgicale avait dû abandonner en place une importante partie de la tumeur, et que les signes cliniques se sont — à retardement il est vrai — amendés de façon considérable à la suite de l'irradiation, il y a quelques bonnes raisons d'admettre que celles-ci ont été efficientes sur les cellules tumorales. L'absence de tout signe de reviviscence, — à quelques mois de recul déjà, — est un autre argument en faveur de cette hypothèse, parce que d'ordinaire, les sympathomes, incomplètement enlevés ou détruits, ont une résurgence beaucoup plus rapide.

Les dissolutions du langage dans la maladie de Pick. Diagnostic de l'atrophie cérébrale par l'encéphalographie et la ventriculographie, par MM. Jean Delay, Paul Neveu et P. Desclaux.

La maladie de Pick réalise des types divers de dissolution du langage. De la récente observation anatomo-clinique que nous avons rapportée (1), il est intéressant de rapprocher l'observation suivante dans laquelle le diagnostic de maladie de Pick a été confirmé non par l'examen anatomique mais par les constatations encéphalographiques et ventriculographiques.

Ch... Marie, 62 ans, a été internée à la Clinique des Maladies mentales pour un affaiblissement intellectuel qui débuta il y a quatre ans et qui a peu à peu abouti à une réduction massive, puis à une disparition du langage spontané. Celui-ci paraît en effet réduit à une proposition stéréotypée : : « Les Italiens ne sont pas courageux ». Cette malade a l'apparence d'une aphasique, mais une analyse détaillée montre qu'il s'agit ici de troubles du langage bien différents de ceux de l'aphasie classique de type Broca ou de type Wernicke.

On note en effet une conservation des fonctions gnosiques et praxiques. La gnosie visuelle (reconnaissance des objects usuels et des couleurs) et la gnosie visuelle verbale (lecture) sont conservées de même que la gnosie auditive (reconnaissance des sons) et la gnosie auditive verbale (compréhension des ordres simples donnés à voix haute).

(1) Jean Delay et A. Cuel. Etude anatomo-clinique d'une dissolution de la mémoire avec ecmnésie et aphasie amnésique de Pitres. *Revue Neurologique*, 1943, LXV, no 9-10, p. 245.

Elle n'est pas apraxique et exécute correctement les gestes demandés oralement et par écrit. Les praxies verbales orales et graphiques sont intactes et il n'y a dans la parole répétée, comme dans l'écriture copiée ou dictée, aucun signe de désintégration phonétique. Cette conservation de la parole répétée est particulièrement remarquable, car elle montre bien qu'il ne s'agit pas ici d'une aphasie d'expression. Chez cette malade les aspects perceptifs et les aspects expressifs du langage, selon la terminologie de Jackson, sont intacts.

Le trouble porte-t-il sur le vocabulaire ? S'agit-il d'une aphasie amnésique ? Mais la malade reconnaît les objets par leur nom qui n'est pas oublié. Si l'utilisation spontanée du vocabulaire semble nulle, on ne saurait affirmer que celui-ci en tant qu'instrument verbal, caractérisé par la liaison du mot à l'objet, ait disparu puisqu'elle l'emploie quand il y a facilitation.

Nous pensons que la dissolution du langage n'est ici qu'un aspect de la dissolution uniforme de l'activité psychomotrice. Le langage est atteint non en tant qu'instrument sensori-moteur, mais en tant qu'activité intellectuelle. Envisagé sous un certain aspect, le langage est une conduite, un comportement, et c'est justement ce qui, chez notre malade, est aboli.

En effet, dans le domaine moteur, nous retrouvons des troubles similaires. La malade est inerte, amimique, elle demeure couchée sans aucune tendance à l'activité spontanée. Une apparence d'activité résulte de phénomènes d'échomimie, d'échopraxie et de stéréotypies motrices déclenchées par toute incitation. Marie se frotte les mains indéfiniment, se les lave vingt fois de suite, range les chaises de la salle dans un ordre immuable.

Le trouble essentiel est ici la perte de la spontanéité, de l'initiative d'où résulte le défaut d'utilisation des fonctions verbales et motrices. L'apragmatisme est le signe dominant chez cette malade et la dissolution du langage est chez elle moins une aphasie qu'une sorte d'apragmatisme verbal.

La perte de l'activité, de l'initiative est caractéristique des lésions préfrontales. Or c'est précisément à ce niveau que nous avons trouvé chez notre malade des lésions très importantes.

L'encéphalographie gazeuse montre une atrophie préfrontale massive. La fosse cérébrale antérieure est à demi-déshabitée et une quantité d'air considérable a pris place entre le pôle antérieur et la voûte. La corne frontale du ventricule latéral est dilatée.

La ventriculographie, pratiquée par le Dr Puech, montre également la distension des cornes frontales des ventricules latéraux (1).

L'électro-encéphalographie, faite par Mme Lerique, a montré dans toutes les dérivations frontales, pré-rolandiques et occipitales, un tracé normal avec un alpha régulier de 10 H., aucune dérivation n'apparaît plus silencieuse que les autres.

Les signes cliniques et radiologiques concordent pour le diagnostic d'atrophie frontale massive que l'on peut rattacher, selon toute probabilité, à la maladie de Pick, étant donné l'absence de tout facteur vasculaire, toxi-infectieux ou tumoral L'examen neurologique est négatif en dehors des troubles psychomoteurs signalés. La P. L. montre seulement une albuminorachie augmentée à 0,40. Le début des troubles à l'âge de 58 ans les situe dans la présénilité où ils apparaissent généralement. Signalons enfin la notion d'un caractère familial hérédodégénératif, encore que mal précisé, chez le père alcoolique, et chez le frère suicidé à 38 ans et probablement aliéné.

La maladie de Pick peut réaliser les deux types de dissolution du langage, les dissolutions neurologiques qui répondent aux formes classiques aphaso-agnoso-apraxiques et les dissolutions psychiatriques caractérisées par l'atteinte du langage en tant qu'activité intellectuelle. Les dissolutions neurologiques sont caractérisées par l'atteinte des instruments sensori-moteurs du langage (gnosies et praxies verbales), et constituent des aphasies distinctes de la démence, tandis que les dissolutions psychiatriques en sont inséparables. Il nous paraît intéressant que ces troubles du langage en tant que conduite, en tant que comportement, soient liés à un déficit général de l'activité et s'observent au cours d'une atrophie préfrontale massive, encore que seule la vérification anatomique puisse nous assurer qu'il n'y a pas de lésions associées.

(1) Les aspects encéphalographiques et ventriculographiques constatés sont analogues à ceux de la récente observation de MM. Mollaret et Messimy, mais nettement plus accentués.

Sciatique avec anomalie du cul-de-sac sous-arachnoïdien sacré guérie par intervention sur le ligament ilio-lombaire, par MM. F. Thiébaut, R. Trotot et E. Wolinetz.

Observation. — Mad. Paulette G..., 36 ans, est adressée à la Clinique neurochirurgicale par le Dr Lelièvre pour une sciatique gauche persistant depuis juin 1943. Il existe une spina bifida occulta sacrée et le lipiodol injecté par voie lombaire dans l'espace sous-arachnoïdien descend jusqu'à l'extrémité inférieure dilatée du canal sacré. Une ponction faite au niveau de l'échancrure sacrée à un demi-centimètre de profondeur permet d'évacuer le lipiodol mélangé au liquide céphalo-rachidien.

Opération par le Pr Clovis Vincent le 27 octobre 1943, découverte du ligament ilio-lombaire gauche qui est incrusté d'os, destruction à l'électro de ces incrustations osseuses et libération de la face profonde du ligament. Guérison de la sciatique.

Commentaires. — Nous pensons qu'un grand nombre de sciatiques essentielles sont d'origine rhumatismale, et que l'intervention limitée au ligament ilio-lombaire partiellement calcifié ou ossifié suffit à obtenir la guérison, comme l'a montré depuis longtemps le Pr Clovis Vincent, et cela qu'il y ait ou non spina bifida associée. L'injection sous arachnoïdienne de lipiodol dans ces cas peut exaspérer la sciatique à tel point que l'on peut être obligé de pratiquer une laminectomie pour l'évacuer.

Ici l'anomalie du cul-de-sac méningé a permis d'évacuer le lipiodol par simple ponction et d'éviter la laminectomie.

Ce que nous apprend la radicotomie postérieure lombo-sacrée, par MM. Th. Alajouanine, R. Thurel et H. Leveau.

Il nous a été donné de couper, dans un but thérapeutique, une centaine de racines sensitives parmi les racines lombo-sacrées. Outre le résultat recherché, qui est la suppression de la douleur, la radicotomie postérieure ne va pas sans un déficit des sensibilités cutanée et musculaire dans le territoire correspondant, mais quels sont exactement les territoires sensitifs radiculaires et faut-il à ce sujet s'en tenir aux schémas classiques ? Nous allons voir qu'il n'était pas tout à fait inutile de reprendre l'étude de la topographie radiculaire, d'une part de la sensibilité cutanée, d'autre part de la sensibilité musculaire et de la réflectivité tendineuse.

Les racines L5 et S1 sont celles que nous connaissons le mieux pour en avoir coupé un grand nombre (44 L5 et 38 S1). Ce sont en effet les deux racines responsables de la lombo-sciatique ; que la cause de celle-ci échappe à nos recherches ou à notre action, la radicotomie postérieure s'impose, et, alors même que la hernie discale a été enlevée, la possibilité d'une récidive sur place ou du côté opposé est une raison valable de faire une radicotomie unilatérale et même bilatérale. La section des racine L5 et S1 est également indiquée dans l'artérite chronique, où les douleurs sont localisées au pied et à la jambe : les deux malades que nous avons opérés se sont bien trouvés de cette intervention.

Les troubles de la sensibilité cutanée, consécutifs à la section d'une seule racine, sont de peu d'importance quant à leur intensité et leur étendue : il s'agit plus d'une hypoesthésie que d'une anesthésie et celle-ci est le plus souvent limitée au pied, où elle occupe, après section de L5, la face supérieure surtout dans sa partie interne et le gros orteil, après section de S1 le talon, la face plantaire surtout dans sa moitié externe et les derniers orteils ; ces constatations ne font que confirmer la valeur localisatrice que nous attribuons aux manifestations distales de la sciatique, notamment à la sensation d'engourdissement-fourmillement, qui doit être considérée comme liée à une hypoesthésie momentanée. Après section des deux racines les troubles sensitifs objectifs sont plus nets, mais sans aller jusqu'à l'anesthésie complète ; ils sont étendus à tout le pied, sauf au bord interne, et remontent parfois sur la face postéro-externe de la jambe, beaucoup plus rarement sur la face postérieure de la cuisse.

Nous n'avons coupé la racine S2 que deux fois et jamais isolément : associée à celle de S1 dans un cas, de L5 et S1 dans l'autre, la section de S2 n'a, apparemment, rien donné de plus ; de même dans les cas où la hernie du disque lombo-sacré retentit à la fois sur S1 et S2, radiologiquement tout au moins, la symptomatologie n'offre rien de bien particulier.

Pour combattre les douleurs de l'arthrite chronique de la hanche nous avons, chez

deux malades atteints d'arthrite double, coupé du côté droit le plus douloureux les quatre premières racines lombaires et de l'autre côté les trois premières seulement, ce qui nous a permis par comparaison d'établir la part exacte de L4 : du côté où cette racine a été coupée nous avons une anesthésie du genou et de la face interne de la jambe en plus de l'anesthésie des faces externe, antérieure et interne de la cuisse, qui appartient à L1, L2, L3, sans que la part de chacune d'elles ait pu être précisée.

Quant aux dernières racines sacrées l'occasion de les couper ne s'est pas encore présentée et nous la redoutons, car, ici, l'anesthésie ne va pas sans retentir sur les fonctions vésicale et sexuelle, même lorsqu'elle est unilatérale. Nous ne voyons comme indication que la névralgie dite du nerf honteux interne.

Nos constatations touchant la sensibilité cutanée sont donc dans l'ensemble conformes aux données classiques. La section d'une seule racine sensitive n'a que peu d'effet sur la sensibilité cutanée ; il faut en couper plusieurs pour obtenir une anesthésie de quelque importance. Pour ce qui est de la topographie radiculaire nous apportons quelques modifications de détail, notamment en ce qui concerne les territoires de L5 et de S1 : face supérieure du pied surtout dans la moitié interne et deux premiers orteils pour L5, face plantaire surtout dans sa moitié externe, bord externe du pied et trois derniers orteils pour S1.

La radicotomie postérieure devait nous permettre aussi et surtout de préciser la topographie radiculaire des réflexes achilléen et rotulien.

Avec Dejerine on admet pour chaque réflexe tendineux la participation de plusieurs racines : L5, S1, S2 pour l'achilléen, L2, L3, L4 pour le rotulien ; à moins que ce ne soit là qu'un effet de l'impossibilité de décider, parmi les trois racines énoncées, laquelle est la responsable. Or voici quelles ont été nos constatations à ce sujet.

Nous avons coupé 44 fois L5 : ni le réflexe achilléen ni le réflexe rotulien n'ont subi de modifications du fait de la section. Nous avons coupé 38 fois S1 : dans les 20 cas où le réflexe achilléen n'était pas aboli du fait de la maladie, il l'a été du fait de la section. Lorsque la radicotomie postérieure doit porter sur les deux racines, nous ne manquons pas de commencer par L5 et de vérifier sur la table d'opération l'intégrité du réflexe achilléen ; ce n'est qu'après la section de S1 que le réflexe disparaît, et encore n'est-il pas nécessaire que celle-ci soit complète : coupant la racine faisceau par faisceau on constate la disparition du réflexe alors que la section n'est encore que partielle ou seulement après la section du dernier faisceau.

Le réflexe rotulien a pour substratum anatomique le 4e segment de la moelle lombaire ainsi qu'en témoigne son abolition après section de la racine postérieure L4.

Chez nos deux malades atteints d'arthrite double de la hanche nous avons coupé du côté le plus douloureux les 4 premières lombaires en commençant par L1 et en cherchant sur la table d'opération, après la section de chacune d'elles, le réflexe rotulien : celui-ci n'a disparu qu'après la section de L4. De l'autre côté où nous n'avons coupé que les trois premières lombaires le réflexe rotulien n'a subi aucune modification. Dans un cas de sciatique nous avons coupé les racines L5 et L4 et constaté l'abolition post-opératoire du réflexe rotulien : celle-ci ne peut être attribuée qu'à L4, car nous savons que la section de L5 n'a aucun effet sur le réflexe rotulien. Dans un cas de sciatique par hernie du disque L3-L4, nous avons coupé L4 de chaque côté et il en est résulté une abolition des deux rotuliens. A l'appui de cette manière de voir nous apportons encore un fait clinique : dans un cas de sciatique par hernie du disque L3-L4 retentissant sur la racine L4, le réflexe rotulien était aboli.

Ainsi il suffit de sectionner une racine postérieure, et même une partie seulement de celle-ci, pour supprimer un réflexe tendineux de l'importance du réflexe achilléen et du rotulien, suppression qui est due ici à l'interruption des voies de conduction de la sensibilité musculaire, alors que pour obtenir une anesthésie de quelque importance il faut sectionner 2 ou 3 racines voisines ; c'est dire que la sensibilité de chaque muscle est transmise par des fibres nerveuses réunies en un seul faisceau, tandis que la sensibilité d'un territoire cutané est transmise par des fibres disséminées dans plusieurs racines.

Si la sensibilité d'un muscle est transmise par une seule racine, nul doute qu'il en soit de même de la motilité, contrairement à l'opinion classique d'après laquelle plusieurs racines participent à l'innervation des muscles de la jambe et du pied, ces racines étant d'ailleurs les mêmes pour les différents muscles L4, L5, S1 et S2. Nous n'aurons jamais la possibilité de nous en assurer directement, puisqu'il ne saurait être question de radicotomie antérieure thérapeutique ; mais, maintenant qu'il est établi que la sciatique par hernie discale est monoradiculaire, il n'y a qu'à étudier les formes paraly-

santes pour savoir à quoi s'en tenir à ce sujet : les muscles antéro-externes de la jambe reçoivent leurs nerfs de L5 et le triceps sural de S1.

Les territoires sensitif et moteur du même segment médullaire se superposent donc et d'ailleurs l'activité réflexe exige qu'il en soit ainsi.

Kyste dermoïde de la région temporale droite, par M. R. Klein (présenté par M. Fr. Thiébaut).

Ce kyste a été trouvé chez une jeune femme de 28 ans, dont les troubles ont débuté

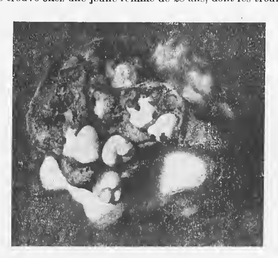


Fig. 1

Fig. 2

en février-mars 1943 par des céphalées et des troubles importants de la mémoire. Le Dr Payeur, de Dijon, ayant trouvé un début de stase papillaire, nous fit adresser la malade.

L'examen neurologique était entièrement négatif. On ne trouva, à part la stase papillaire, qu'une parésie du VI droit et une exophtalmie de l'œil droit que la malade dit avoir eue depuis son enfance. Une radiographie du crâne montra la présence de sept dents dans la région temporale interne, entourées d'un halo qui semblait représenter un os mal calcifié.

A l'intervention, on trouva un kyste dermoïde de la taille d'une mandarine, remplissant toute la moitié antérieure de la fosse temporale droite, adhérant à la base du crâne et aux parois internes de la fosse temporale.

Le kyste contenait, en plus d'une quantité importante de cébum et diverses formations épithéliales, une masse osseuse dans laquelle étaient incrustées les sept dents. Quelques-unes d'entre elles avait atteint un développement complet. La masse osseuse était fortement incrustée dans la fosse temporale. Elle a été enlevée. Le malade est actuellement guéri.

L'exophtalmie a disparu.

Troubles réflexes étendus du membre supérieur après contusion simple de l'épitrochlée, par M. J.-A. Barré.

A la série des types variés de « troubles réflexes étendus des membres après traumatisme local » que nous avons présentés à cette Société, nous tenons à ajouter l'observation d'un blessé qui est particulièrement pure puisque les troubles ont succédé à une contusion très localisée, sans plaie ni ecchymose. Ils ont été considérés au début, par les médecins et l'intéressé lui-même, comme sans importance : or, leurs effets durent encore après 15 mois.

Le traumatisme eut lieu le 21 octobre 1942 : M. Pierre Cr..., 43 ans, fut frappé violemment à la face interne du coude droit, exactement à l'épitrochlée, par un palan qu'il élevait et qui dérapa. La douleur fut très vive ; il était livide et dans un état voisin de la syncope. Sur le champ il n'eut plus aucune force dans tout le membre ; il gagna peu après l'infirmerie, sans aide, en soutenant son bras droit avec la main gauche. Dans la soirée, il remarqua, la douleur étant atténuée, qu'il pouvait remuer le bras et les doigts, mais sans force. La nuit suivante il ne put dormir.

Durant les 15 jours qui suivent, la douleur reste localisée au coude ; aucun gonflement n'apparaît. Reprenant alors son travail, il est tout étonné de constater qu'il ne peut plus tenir en main son outil habituel, pesant 3 à 400 gr. Tout le membre supérieur lui paraît lourd, et il souffre de nouveau quand « la turbine à air comprimé » qu'il manie fonctionne et vibre. Le soir de ce premier essai, il peut à peine se servir de son bras droit pour manger. Quelques jours après, la douleur remonte de l'épitrochlée vers l'épaule, puis le creux sous-claviculaire et de là bifurque pour atteindre le côté droit du cou et deseendre au-dessous du mamelon droit ; en même temps elle descend en suivant à peu près l'axe de l'avant-bras jusqu'à la base de l'annulaire et du médius. Cette douleur « irradiante », dont nous avons assez montré l'intérêt avec M. Guillain pendant la guerre de 1914-18, procédait par crises.

Cinq mois après cet accident dont on avait d'abord estimé qu'il permettrait un retour à la capacité complète dans les quinze jours, Cr... a encore des crises douloureuses, plus rares mais violentes, et son bras lui paraît toujours très lourd, qu'il souffre ou ne souffre pas. Au cours de son travail, qu'il a repris spontanément, il remarque que son bras droit est plus chaud que l'autre, et qu'il lâche malgré lui les objets un peu lourds qu'il a d'abord saisis avec facilité et fermeté. Après les efforts son bras se raidit dans une position donnée et il ne peut que difficilement l'étendre et l'assouplir.

Un an après l'accident, nous notons au repos une flexion des 3e et surtout 4e et 5e doigts, une crispation constante de l'hypothénar, une saillie constante des tendons des fléchisseurs, au poignet, une limitation de la flexion et de l'extension des doigts, du poignet, du coude. Dans l'épreuve des bras tendus, le bras s'abaisse faiblement, en même temps qu'il se fléchit progressivement au coude. Toutes les épreuves de passivité mettent en évidence l'hypertonie des divers segments. C'est surtout à l'occasion de l'effort que la faiblesse apparaît. Légère atrophie des éminences ; hyperexcitabilité de ces masses à la percussion localisée. L'examen électrique montre que les seuils sont égaux à droite et à gauche, sauf pour le biceps et le triceps droits qui sont hyperexcitables. Les réflexes tendineux, examinés à de multiples reprises, se montrent bridés à droite ; les réflexes

abdominaux, ne sont pas troublés. Hypoesthésie tactile douloureuse et thermique sur tout le membre supérieur blessé, plus intense sur les bords externe et interne de l'avant-bras et la face postérieure du bras. Sensibilités profondes intactes, à l'exception de la sensibilité vibratoire qui, normale à gauche, est très diminuée à droite et même abolie en certains points. Le membre blessé est habituellement plus chaud que l'autre ; l'amplitude des oscillations y est cependant réduite presque de moitié. Le réflexe pilomoteur se développe avec facilité au membre supérieur droit et apparaît au moindre effort musculaire accompli après repos.

Cr... déclare spontanément que s'il se fatigue vite au début de son travail, la force revient dans la seconde partie de la journée et il note lui même qu'en persistant ainsi, il se guérit progressivement. Nous ne doutons pas nous-même qu'en accomplissant cet effort, il ne contribue à ramener, dans tout son membre et les centres nerveux qui lui correspondent, une circulation de plus en plus normale et à rétablir la physiologie brusquement troublée au moment de la blessure par un réflexe vaso-constricteur durable. C'est, en tout cas, en agissant ainsi que les blessés atteints de « troubles réflexes étendus » ont le plus de chance d'en voir disparaître les pénibles effets.

En plus de la contribution qu'apporte ce nouveau cas à la connaissance clinique des « Troubles réflexes étendus » dont nous poursuivons l'étude, notons la direction thérapeutique dont il montre l'intérêt : l'entraînement progressif, et la discrétion des troubles objectifs. Ces troubles demandent presque tous à être recherchés, et l'on comprend la facilité avec laquelle un médecin non documenté, et peu soucieux d'accorder à un examen séméiologique minutieux le temps qu'il réclame et la valeur qu'il mérite, peut méconnaître la légitimité des plaintes d'un tel blessé et sous-estimer le taux d'incapacité auquel il a pourtant droit.

Sclérose latérale amyotrophique et anémie pernicieuse, par M. J.-A. Barré.

Nous observons depuis plusieurs mois une femme de 49 ans chez qui se sont développés, à partir de 1938 et assez rapidement, une amyotrophie du type Aran-Duchenne à droite d'abord et six mois après à gauche. La faiblesse aurait précédé de peu l'atrophie et progressé avec elle. La sensibilité est intacte sauf sous un de ses modes, comme nous le verrons. Les réflexes tendineux sont très vifs. Il existe des secousses fibrillaires et fasciculaires disséminées sur les muscles des membres supérieurs ; on en voit également au cou, à la houppe du menton, aux orbiculaires, à la langue qui est atrophiée et dépasse à peine le bord libre des dents. La parole est indistincte, la déglutition gênée.

Des membres inférieurs qui sont un peu maigres, la malade ne se plaint pas. Elle marche bien mais se fatigue vite. La manœuvre de la jambe gauche est fortement positive des deux côtés, ainsi que celle de Mingazzini et celle du psoas : Le syndrome déficitaire est donc net et accentué et semble l'emporter sur les signes d'irritation (nous reviendrons plus loin sur ce point particulier).

Les achilléens et surtout les rotuliens sont polycinétiques à un degré moyen. Signe de Babinski positif des deux côtés. Toutes les sensibilités sont normales à part la vibratoire. Les sphincters sont normaux.

Cette énumération de signes suffit à justifier l'épithète de Sclérose latérale amyotrophique ; et à montrer le degré d'évolution de cet état.

La poursuite de l'examen nous a montré que la tension artérielle était basse, 10,5 pour la max., 7 pour la min. La formule sanguine était la suivante, au 1er examen : 3.600.000 GR, anisocytose poïkilocytose, très nombreux mégalocytes, hématies nucléées, monoblastes abondants, peu de mégaloblastes. Hémoglobine 70. VG = 1. Pour la série blanche : 8.400 leucocytes avec polynucléose, de 80 %.

En présence de ces deux états : Sclérose latérale amyotrophique et anémie grave, on pouvait se demander s'il y avait pure coïncidence entre eux, ou bien si l'affection sanguine avait créé la myélopathie combinée, ou bien enfin si toutes deux n'étaient pas l'expression d'une même cause, d'ailleurs inconnue.

On a pu soutenir dans des cas semblables ou approchants la simple relation de coïncidence. Silverstein et Soloff ont conclu dans ce sens, après avoir présenté à la Société de Neurologie de Philadelphie, en 1933, sous le titre « Anémie pernicieuse et sclérose latérale amyotrophique » l'observation d'un homme de 64 ans atteint d'amyotrophie à évolution rapide des deux ceintures scapulo-humérales, avec fibrillation abondantes. Mais la lecture complète de l'observation apprend qu'il y avait absence d'amyotrophie Aran Duchenne, diminution ou absence des réflexes tendineux des membres supérieurs,

absence de toute manifestation pyramidale irritative aux membres inférieurs, faiblesse des achilléens, etc... : si bien que nous nous demandons si l'épithète de sclérose latérale amyotrophique convient bien au tableau présenté par les auteurs américains.

Pour le cas que nous présentons, nous sommes portés à penser qu'il n'y a plus qu'une coïncidence entre l'altération sanguine et le syndrome médullaire. En effet, l'anémie grave pourrait bien avoir manifesté son atteinte sur les centres médullaires en créant des troubles auxquels elle donne généralement naissance et qui font justement défaut dans la sclérose latérale classique : nous voulons parler de la *diminution de la sensibilité vibratoire*. Celle-ci explorée chez notre malade avec le Diapason 128 V. D. donne les chiffres de 3,5 à 4, depuis les malléoles jusqu'aux crêtes iliaques. Ce trouble est d'autant plus frappant que les autres modalités de la sensibilité profonde sont absolument intactes. Hamilton et Nixon, Laruelle et Massion Verniory ont insisté sur la valeur diagnostique de cette atteinte précoce et isolée de la sensibilité vibratoire dans les syndromes neuro-anémiques, et nous en avons nous-même constaté le grand intérêt. A ce premier point, nous pouvons ajouter le fait que le *déficit pyramidal* est *très marqué*, et semble l'emporter nettement sur le syndrome d'irritation si prédominant dans le commun des scléroses latérales. Il nous semble donc que nous pouvons dire : dans les cas dont nous venons de présenter l'analyse on peut admettre que la physionomie des signes de la sclérose latérale est modifiée par la présence de l'anémie grave et l'atteinte de cette affection sur la moelle.

Faut-il aller plus loin et émettre l'idée que l'ensemble des troubles présentés par notre malade peut être mis sur le compte de l'état sanguin ; faut-il proposer d'ajouter aux formes du syndrome neuro-anémique certains états cliniques qui réalisent plus ou moins complètement et parfaitement le tableau de la Sclérose latérale amyotrophique. Nous n'osons le faire en considération de la grande prédominance des troubles aux membres supérieurs, en présence d'une amyotrophie du type Aran-Duchenne aussi prononcée et accompagnée de secousses fasciculaires à peu près continues ; mais nous devons convenir que tous les éléments présents chez notre malade figurent à un certain degré dans le syndrome de Lichtheim.

Pratiquement, nous avons traité la malade très activement et employé les moyens les plus récents contre l'hypotension et les anémies sérieuses. Une réaction favorable s'est assez rapidement dessinée : la langue, toujours atrophiée, se meut avec facilité, la parole est transformée ; la malade fait 3 à 4 kilomètres au lieu de 200 mètres. La pression sanguine est relevée, la formule du sang améliorée.

Ajoutons que devant l'état glacé des membres supérieurs nous avons fait des *infiltrations des ganglions stellaires* : pendant plusieurs heures après l'injection le membre reste chaud, et même celui du côté opposé à l'injection ; elle a pu aussi s'en servir assez bien et manger seule ce qui n'était plus le cas depuis longtemps déjà. Mais nous devons dire que les très belles réactions du début ne se sont pas intégralement maintenues La résection du ganglion stellaire qui doit être pratiquée sous peu aura peut-être un effet plus durable.

Nous avons tenu à vous présenter cette observation qui nous paraît poser plusieurs questions d'intérêt pratique et indiquer le profit possible d'une thérapeutique adaptée quand il aura été établi qu'une méiopragie sanguine importante coexiste avec un syndrome de sclérose latérale amyotrophique. Peut-être ce traitement mis en activité de bonne heure aurait-il chance d'être plus utile et d'empêcher une partie des troubles médullaires de se développer.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

ACCORNERO (F.). L'histopathologie du système nerveux central dans le shock insulinique (Contribution expérimentale à la connaissance du mécanisme d'action de l'insulino-shockthérapie). (L'istopatologia del sistema nervoso centrale nello shock insulinico. (Contributo sperimentale alla conoscenza del meccanismo di azione della insulino-shock-terapia). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1939, LIII, f. 1, janvier-février, p. 1-96, 49 fig.

Etude d'ensemble de cette question d'après les acquisitions actuelles faites sur l'homme et sur l'animal. A... rend compte également des résultats de ses propres recherches poursuivies sur 16 chiens. Dans un premier groupe d'animaux morts au cours du coma insulinique, les examens histologiques mirent en évidence certaines altérations œdémateuses aiguës en partie réversibles ; mais dans de nombreux neurones (cellules et fibres) existaient, selon une répartition plutôt diffuse, des altérations très graves, certainement irréversibles. En outre, en divers points de l'axe cérébro-spinal s'observaient des foyers de destruction par nécrobiose plus ou moins avancée des éléments nerveux avec régression productive et régressive vasculaire et névroglique.

Les animaux du second groupe ne furent sacrifiés que 5 à 17 jours après le dernier shock insulinique ; ils avaient été soumis dans un temps variant de 40 à 54 jours à 25 ou 30 shocks insuliniques graves suivant les modalités généralement appliquées à l'homme dans le traitement par le shock insulinique. Dans ces conditions, les animaux examinés présentaient des phénomènes à peu près analogues à ceux du groupe précédent ; les altérations aiguës œdémateuses étaient cependant moins nombreuses à l'inverse des lésions en foyer. Les shocks répétés, soit mortels soit non mortels, donnent donc lieu chez le chien non seulement à la destruction d'un certain nombre de neurones cortieaux disséminés quoique appartenant surtout aux régions antérieures du cortex, mais aussi à la production de foyers épars dans tout l'encéphale, avec prédominance corticale dans lesquels, pour les tissus d'origine ectodermique et mésodermique, on observe une morphologie pathologique irréversible.

Suivent quelques considérations basées sur les données anatomo-pathologiques et biochimiques publiées dans la littérature. L'auteur interprétant ses propres résultats retient le rôle important de trois ordres de facteurs : phénomènes toxiques, altérations des échanges hydrosalins, troubles circulatoires. Bibliographie de deux pages.

H. M.

BENEDEK (Ladislaus) et JUBA (Adolf). La structure tissulaire du gliome avec considération particulière des possibilités de classification (Die Gewebsstrukter der Gliome, mit besonderer Berücksichtigung der Einteilungsmöglichkeiten). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1941, vol. 113, fasc. 2, pages 233-283.

Après avoir rappelé les tentatives de classification des gliomes du système nerveux

central, les auteurs montrent l'incertitude qui règne encore sur un certain nombre de points, touchant en particulier l'origine exacte des éléments tumoraux. On rencontre en effet dans un grand nombre de tumeurs une structure hétérogène, des éléments variés ou des formes de transition entre des types cellulaires différents.

Les auteurs ont étudié avec le plus grand soin 51 cas de gliomes, examinant la tumeur entière ou du moins des fragments multiples, et pratiquant des colorations variées, ainsi que des imprégnation métalliques suivant les techniques de Cajal, Bielschowsky, del Hortega, Penfield Kanzler, Pilcher-Owings et Belloni. L'emploi de ces méthodes a permis dans 38 cas de fixer avec précision l'origine de la tumeur, qui dans 30 cas dérivait des éléments macrogliaux. Les astrocytomes fibrillaires ainsi que les glioblastomes multiformes sont généralement facilement reconnaissables, mais il n'en est pas de même des astrocytomes protoplasmiques, des astroblastomes et des spongioblastomes polaires. Cette incertitude de la classification résulte, selon les auteurs, de l'existence dans une tumeur déjà évoluée d'éléments d'âge différent ayant atteint des stades plus ou moins avancés de développement. Tout se passe donc comme si un certain nombre des cellules jeunes constituant la tumeur initialement étaient capables de poursuivre leur évolution au sein même du processus tumoral. En outre, à côté de ces phénomènes de croissance avec différenciation progressive des éléments, il faut tenir compte des phénomènes inverses de différenciation ramenant certaines cellules à un stade plus jeune, moins avancé de leur évolution. De même, en certains points de la tumeur, persistent des cellules normales, préexistantes, ce qui vient encore compliquer la structure histologique du gliome. Pour toutes ces raisons les auteurs estiment que la classification exacte des gliomes, si importante du point de vue pronostic, n'est possible qu'en pratiquant un examen de l'ensemble de la tumeur, ou en faisant des prélèvements multiples. Accessoirement les auteurs apportent les résultats de leurs recherches sur les oligodendrogliomes, les épendymomes, les épendymoblastomes et les médulloblastomes. Plus de 80 microphotographies illustrent les exemples choisis, et font de ce mémoire un document particulièrement intéressant. R. P.

BERGNER (Gertrud). La question de l'augmentation de l'urée dans le cerveau au cours du gonflement cérébral (Zur Frage der Harnstoffvermehrung im Gehirn bei Hirnschewllung). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 1 et 2, pages 208-215.

Les recherches physico-chimiques destinées à mettre en évidence le rôle de certaines substances dans l'apparition du gonflement cérébral n'ont permis d'incriminer avec certitude aucune substance. L'auteur a repris la question en étudiant le comportement de l'urée dans les cas de gonflement cérébral et n'a pu mettre en évidence aucun rapport constant entre le taux de l'urée et l'importance de l'œdème. Il existe autour des vaisseaux une certaine accumulation d'urée qui permet de soupçonner néanmoins une participation de l'urée au processus œdémateux. Bibliographie. R. P.

BERTRAND (I.) et GODET-GUILLAIN (J.). Dégénérescences cérébelleuses latentes chez les cancéreux. *Comptes rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1942, CXXXVI, nº 21-22, p. 664-665.

Attendu que Brouwer et Biemond signalent la fréquence des cancers viscéraux au cours de l'évolution d'un certain nombre d'atrophies cérébelleuses, B... et G... ont inversé les données du problème en recherchant l'existence d'altérations cérébelleuses possibles chez tous les cancéreux morts sans signes neurologiques. Ils rapportent les constatations positives faites dans 14 des 16 cas examinés. Il s'agit d'un processus dégénératif strictement cellulaire intéressant surtout la couche granuleuse du cervelet et le complexe olivaire du bulbe. Peut être s'agit-il de lésions qui, comme dans le coma diabétique, se développeraient rapidement, en relevant moins d'une toxicose que de troubles profonds du métabolisme. H. M.

BERTRAND (Ivan) et TIFFENEAU (Robert). Les dégénérescences systématisées centrales dans le coma diabétique. *Comptes Rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1942, t. CXXXVI, nº 13-14, p. 500-501.

Sur les 5 cas étudiés, il existait des lésions importantes spécialement au niveau des centres cérébellipètes, qui paraissent particulièrement vulnérables. Macroscopique-

ment le cervelet présente un aspect glacé. Les lésions atteignent uniformément le vermis et les hémisphères sans épargner le floculus mais elles ne s'accompagnent d'aucune atteinte myélinique au niveau de l'album central. Les différents centres cérébellipètes du tronc cérébral sont inégalement touchés, et le complexe olivaire du bulbe présente des lésions considérables. Au niveau du cortex cérébral les lésions sont également très importantes, par contre les noyaux gris centraux ne présentent qu'une atteinte modérée. Bien que chez 3 de ces sujets le syndrome acidocétosique ait régressé par l'insulinothérapie, les caractères, l'intensité et la diffusion des lésions cérébrales ont conduit à une issue fatale. H. M.

BRAND (Ernest). **Une coloration complémentaire applicable à la méthode de Holzer pour la mise en évidence de la névroglie fibrillaire** (Ueber eine brauchbare Gegenfärbung zur Holzerschen Darstellungsmethode der faserigen Neuroglia). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 172, fasc. 2/4, pages 530-535.

La méthode de Holzer au cristal-violet présente l'inconvénient de colorer de la même façon que les fibres névrogliques les éléments mésenchymateux tels que les parois vasculaires ou les fibres de la pie-mère. C'est pourquoi l'auteur propose d'augmenter la lisibilité des coupes en utilisant des colorants capables de teinter ces éléments conjonctifs. Il s'est adressé à l'acide picrique et à la fuchsine acide. Les éléments conjonctifs apparaissent de la sorte jaune orangé ou rouge vif, tandis que les fibres gliales sont teintées en bleu ou en bleu violacé. Description détaillée de la technique de coloration.
Courte bibliographie. R. P.

BRAND (Ernst). **La morphogénèse des structures fibrillaires gliales pathologiques, avec considération particulière des facteurs tissulaires mécaniques** (Zur Morphogenese pathologischer Gliafaserstruckturen mit besonderer Berücksichtigung gewebsmechanischer Momente). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 173, fasc. 1/2, pages 178-209.

L'auteur, utilisant la technique de Holzer modifiée, a essayé d'expliquer la formation des fibrilles névrogliques dans de nombreux processus pathologiques. Il insiste sur les difficultés auxquelles se heurtent de pareilles recherches, qui se basent uniquement sur des aspects figés, immobiles et immuables, tels que les présentent les coupes histologiques. Seule en réalité la méthode expérimentale pourrait fournir des renseignements exacts. Néanmoins il lui paraît possible d'affirmer que la constatation de fibrilles névrogliques ne signifie pas obligatoirement la dégénérescence d'éléments cellulaires en ce point. Parmi les facteurs mécaniques qui conditionnent la formation de fibrilles névrogliques il faut mettre au premier plan les phénomènes de distension et d'élèvement, alors que les phénomènes de pression diffuse ou circonscrite paraissent relativement peu importants. La structure des fibres névrogliques conditionne l'élasticité très marquée et la plasticité de la substance cérébrale. En effet, les fibres paraissent ellesmêmes douées d'une élasticité considérable. Dans les cas où des processus pathologiques à évolution subaiguë frappent le tissu nerveux s'installe une gliose réactionnelle avec formation de fibrilles d'abord extracellulaires, qui constituent le réseau fibrillaire fondamental. Par analogie avec les autres tissus susceptibles de former des fibrilles, on peut penser que la névroglie est capable de différencier des fibres même en dehors de la cellule.
Bibliographie importante. R. P.

FAZIO (Cornelio). **Nouvelles considérations sur les limites de l'emploi des méthodes histologiques à la benzidine pour le système nerveux central** (Neue Betrachtungen über die Grenzen der Anwendbarkheit der histologischen Methoden mit Benzidin im Zentralnervensystem). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 171, fasc. 1/3, pages 128-134.

Les possibilités des méthodes à la benzidine, destinées à donner une image des vaisseaux sur des coupes relativement épaisses, ayant été l'objet de controverses assez vives, l'auteur précise les résultats qu'il en a obtenus. La méthode est utilisable avec du matériel frais sans fixation pourvu que la pièce ne soit prélevée que depuis quelques heures. D'autre part, les modifications qui se produisent dans les heures suivant la mort

et qui consistent en hémolyse, avec diffusion modérée du pigment sanguin, peuvent gêner un peu la lecture des préparations, mais elles ne sont pas cependant suffisantes pour empêcher l'utilisation d'une méthode précieuse pour la mise en évidence du réseau vasculaire.
Courte bibliographie. R. P.

GREENFIELD (J.-G.). **L'histologie de l'œdème cérébral associé aux tumeurs intracraniennes (avec indications particulières concernant les modifications dans les fibres nerveuses du centre ovale)** (The histology of cerebral œdema associated with intracranial tumours (with special reference to changes in the nerve of the centrum ovale). *Brain* 1939, v. 62, n° 2, juin, p. 131-152, 5 fig., 3 planches hors texte.

Au cours de l'étude histologique de 28 cas d'œdème cérébral en rapport avec des tumeurs du cerveau, l'auteur a pu constater que cet œdème se trouve constamment associé à des altérations bien définies, qu'il décrit. Ces dernières peuvent être dues à l'anoxémie tissulaire dont la cause relèverait sans doute d'un excès de liquide interstitiel ; toutefois, l'obstruction veineuse et la réduction du diamètre des capillaires paraissent également jouer un rôle. Les altérations les plus graves s'observent lorsqu'il s'agit de tumeurs à développement rapide (cancers secondaires et glioblastomes) ; celles à caractère moins aigu peuvent se voir dans les cas de tumeurs lentement évolutives (endothéliomes et astrocytomes). Aucune distinction précise ne peut être établie entre « brain swelling » et l'œdème cérébral. Celui-ci ne serait qu'une forme plus grave de celui-là. Le type général de « brain swelling » qui s'observe dans les infections générales et les intoxications, peut aussi s'associer à des altérations histologiques mais elles sont totalement différentes de celles décrites dans ce travail,. Bibliographie.
H. M.

HEMPEL (Johanna). **La question des lésions morphologiques du cerveau à la suite du traitement convulsivant par le choc insulinique, le cardiazol et l'azoman** (Zur Frage der morphologischen Hirnveränderungen im gefolge von Insulinshock- und cardiazol- und Azomankrampfbechandlung.) *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 173, fasc. 1/2, pages 210-240.

La question des lésions cérébrales occasionnées par la convulsivothérapie présente un grand intérêt à la fois pratique et théorique. Elle permet en effet de saisir le mode d'action de ces méthodes. L'auteur apporte une série de dix cas où le traitement appliqué fut la convulsivothérapie par le cardiazol ou l'azoman. Dans les 3 cas où la mort survint immédiatement au cours même du traitement, les lésions rencontrées étaient des nécroses cellulaires aiguës, facilement rapportées à un trouble circulatoire paroxystique. Dans les cas où la mort ne survint que des mois après la fin du traitement, les lésions consistaient surtout en gliose réactionnelle et foyers de démyélinisation dans la corne d'Ammon, le voisinage du noyau dentelé et l'olive bulbaire, régions particulièrement exposées selon von Braunmühl à des troubles circulatoires. Dans les 9 cas traités par l'insuline, les lésions étaient sensiblement comparables, et consistaient en état de gonflement léger des cellules de l'ensemble du névraxe en foyers de démyélinisation disséminés, prédominant dans les lobes frontaux, la protubérance et le noyau dentelé, en foyers de gliose répartis dans le cortex et enfin en atrophies lobulaires du cervelet, incomplètes et se traduisant par des lésions discrètes des cellules de Purkinje, et un éclaircissement de la couche des grains. Ainsi donc, quel que soit l'agent convulsivant utilisé, les lésions évoquent au premier chef un processus vasculaire. Bibliographie. R. P.

HOLZER (Wilhelm). **La mise en évidence de la macroglie** (Zur Darstellung der Makroglia). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 173, fasc. 5, pages 751-756.

Poursuivant ses travaux sur la macroglie, l'auteur décrit une méthode d'imprégnation argentique, convenant particulièrement bien pour la mise en évidence de la macroglie dans la substance grise. Les cellules macrogliques et leurs prolongements sont nettement dessinés, ainsi d'ailleurs que les cellules ganglionnaires, et même les vaisseaux. Les préparations sont particulièrement belles pour le cortex, encore très nettes

pour le tronc cérébral et la moelle, mais par contre difficiles à réussir pour le cervelet et le corps calleux. La méthode réussit parfois là où les autres méthodes ont échoué.
Quelques discussions sur les modif cations pathologiques de la macroglie.

R. P.

KONOWALOW (N. W). Lésions particulières des cellules nerveuses au cours de la dégénération hépatolenticulaire et des autres affections hépatocérébrales (Ueber eigenartige Veränderungen der Nervenzellen bei hepatolentikulärer Degeneration und anderen hepatocerebralen Erkrankungen). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie,* 1941, vol. 171, fasc. 1/3, pages 229-238.

Au cours de la maladie de Wilson et de la pseudo-sclérose on rencontre souvent des cellules gliales particulières bien étudiées par Alzheimer, et qui ne présentent qu'un noyau énorme, pâle, comme soufflé contrastant avec un corps cellulaire à peine visible, estompé, ayant perdu ses prolongements. Dans un article antérieur, l'auteur avait montré que ces cellules particulières dérivaient de la macroglie. Dans le présent travail, il montre que les modifications qui frappent les cellules gliales peuvent aussi toucher les cellules ganglionnaires. C'est là un point sur lequel l'attention n'avait encore jamais été attirée. Les cellules présentent un noyau énorme, pauvre en chromatine, d'aspect uniformément pâle, donnant l'impression d'une sorte de vésicule à parois minces. Le protoplasme est de même frappé, et les limites cellulaires s'estompent, en se fondant avec le parenchyme voisin. Ces altérations cellulaires se retrouvent dans les différentes régions du cerveau, avec de notables différences suivant les points. Elles étaient particulièrement marquées dans le striatum, au niveau des tubercules quadrijumeaux dans les noyaux du pont, et dans la 6e couche de l'écorce motrice centrale. Il semble que la même cause qui provoque la dégénérescence des cellules macrogliales soit capable de frapper les cellules ganglionnaires, mais seule la microchimie pourra dire quel est le trouble métabolique responsable. Bibliographie. R. P.

LEEMANN H.). et PICHLER (E.). La teneur en lactoflavine du système nerveux central et son importance (Ueber den Lactoflavingehalt des Zentralnerven systems und seine Bedeutung). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten,* 1941, vol. 114, fasc. 2, pages 265-289.

De très nombreux dosages ont montré que le cerveau contient des quantités de lactoflavine très différentes selon les régions considérées. Le taux maximum est rencontré dans le striatum, puis dans le noyau rouge, le locus niger, le noyau dentelé, le pallidum, le thalamus, le bulbe, puis l'écorce cérébrale, et enfin la substance blanche du cervelet. La lactoflavine représente un des catalyseurs de la respiration persistant après addition de cyanure, mais son action ne peut se manifester qu'en présence de quantités suffisantes de glucose. Une addition de lactoflavine augmente notablement la respiration tissulaire résiduelle (après addition de cyanure). Le liquide céphalo-rachidien ne contient pas de lactoflavine.

Au cours des diverses affections du système nerveux cent al le taux de la lactoflavine varie peu. Ce n'est guère que dans les cancers que l'on rencontre une augmentation sensible de la lactoflavine dans le tissu tumoral lui-même, alors que le tissu environnant en contient moins que normalement.

Dans l'enfance, et chez les animaux tels que les rongeurs, le taux de la lactoflavine est élevé, alors que celui des pigments ferriques est bas, ce qui prouve l'importance considérable de la vitamine B2 dans la respiration cérébrale. Il est intéressant de noter que les régions cérébrales riches en pigment respiratoire ferrique dont l'action est inhibée par le cyanure sont également très riches en flavine, ce dernier pigment devant assurer à lui seul la respiration en cas de déficience d'apport d'oxygène. Bibliographie.

R. P.

MANUNZA (Paolo). Dysmorphisme encéphalique avec agénésie du pallium chez un fœtus hérédosyphilitique (Dismorfismo encefalico con agenesia del mantello in un prodotto eredoluetico). *Neopsichiatria,* 1939, V, n° 4, juillet-août p. 597-633, 15 fig.

Etude anatomo-pathologique d'un prématuré de 7 mois et considérations médico-légales. Bibliographie. H. M.

PIGHINI (Giacomo). **La cholinestérase dans le cerveau humain normal et pathologique** (La colinesterasi del cervello umano normale e patologico). *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1939, LXIII, 31 décembre, p. 705-713.

Suite de recherches montrant que dans les cerveaux humains anatomiquement altérés par des affections mentales ayant abouti à la démence, il existe un abaissement appréciable de l'activité cholinestérasique, spécialement marqué au niveau du noyau caudé et du putamen. Bibliographie. H. M.

ROIZIN (Leone). **Des altérations histologiques du système nerveux central chez les animaux soumis à la crise insulinique selon la méthode de Sakel** (Sulle alterazioni istologiche del sistema nervoso centrale in animali sottoposti alla crisi insulinica secondo il metodo di Sakel). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1939, LIII, f. 3, mai-juin, p. 491-529, 8 planches hors texte.

Ces recherches poursuivies sur le lapin ont porté : 1° sur des animaux ayant été soumis de une à quarante crises insuliniques interrompues par des injections intraveineuses d'une solution glucosée à 40 % ; 2° sur un autre groupe comparable mais chez lequel les crises furent jugulées par des injections d'adrénaline (solution à 1/5000 1 c3 par kg.) suivies d'administration d'une solution glucosée à 40 % ; 3° sur un dernier groupe enfin, exclusivement traité par les mêmes doses d'adrénaline dans des conditions expérimentales identiques. R... a ainsi constaté que : 1° le processus toxico-métabolique général consécutif à l'hypoglycémie entraîne des altérations pathologiques diffuses des neurones du système nerveux central associées à des altérations en foyer pouvant être considérées comme la conséquence de troubles fonctionnels circulatoires cérébraux et à des altérations vasculaires ; ces dernières étaient d'autant plus marquées chez les animaux dont le coma hypoglycémique avait été interrompu par l'adrénaline et le glucose. 2° Les altérations des éléments cellulaires du parenchyme nerveux ont un caractère régressivo-dégénératif le plus souvent réversible ; celles des éléments gliaux sont principalement du type réactionnel prolifératif ; 3° Les altérations vasculaires paraissent imputables à l'angiopathie cérébrale primitive provoquée par des modifications endocrino-humorales par déséquilibre du système neurovégétatif et par adrénalinémie secondaire. Ces faits incitent donc à conseiller l'emploi de l'adrénaline pour l'interruption des crises insuliniques, avant tout dans les cas avec signes sympathicotoniques, ceci en raison de l'apparition possible des crises adrénalino-paradoxales. Bibliographie de six pages. H. M.

SANDRI (Plinio). **Les méthodes de coloration vitale du système nerveux central** (I metodi di colorazione vitale del sistema nervoso centrale). *Rivista sperimentale di Freniatria*, 1939, LXIII, 31 décembre, p. 667-698.

Description des données méthodologiques pouvant servir à l'étude des colorations vitales du système nerveux central. S... insiste spécialement sur les procédés d'introduction vitale des colorants basiques, du fait qu'ils représentent un moyen important dans l'étude des phénomènes de pénétration chimique du parenchyme nerveux. Importante bibliographie. H. M.

STEWART (R.-M.). **Arhinencéphalie** (Arhinencephaly). *Journal of Neurology and Psychiatry*, 1939, II, n° 4, octobre, p. 303-312, 4 fig.

Etude micro- et macroscopique du cerveau d'un idiot épileptique de 17 ans présentant une absence complète de bulbes et de bandelettes olfactives. Il n'existait aucune anomalie des circonvolutions de l'hypocampe, mais de part et d'autre la dimension du *ascia dentata* était considérablement réduite. Bibliographie. H. M.

ZULCH (Klaus-Joachim). **L'oligodendrogliome** (Das Oligodendrogliom). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 172, fasc. 2/4, pages 407-482.

Cet important article constitue une excellente monographie, abondamment illustrée, sur cette variété assez rare de gliomes. Dans l'ensemble les conclusions de Bailey

se trouvent confirmées en ce qui concerne l'étiologie, la clinique, l'anatomie pathologique et le pronostic de ces tumeurs. L'auteur en a rassemblé au total 67 cas sur plus de 1.600 cas de tumeurs intracraniennes. L'étude des statistiques montre que suivant les auteurs, l'oligodendrogliome représente de 3,1 % (Cushing-Bailey) à 8,4 % (Bailey-Környey) des néoformations intracraniennes. Contrairement à ce que l'on avait admis primitivement l'oligodendrogliome n'est pas une tumeur du jeune, mais de l'adulte. Les courbes de fréquence montrent un maximum entre 35 et 50 ans. Certaines localisations seraient plus fréquentes chez des sujets sensiblement plus jeunes, en particulier la localisation au tronc cérébral. Cette dernière est d'ailleurs loin d'être la plus fréquente, car en premier lieu arrivent les oligodendrogliomes frontaux, qui avec 27 cas représentent 40 %, puis les localisations temporale (16 cas, soit 26 %), pariétale (8 cas, soit 13 %) pouvant empiéter sur la région occipitale, paramédiano (10 cas soit 16 %) et en tout dernier lieu les tumeurs à point de départ profond, au niveau des ganglions gris centraux, en particulier de la couche optique (environ 8 % des cas).

Un des caractères les plus nets est la tendance à infiltrer les circonvolutions cérébrales, qui paraissent élargies, tandis que la substance blanche sous-jacente dégénère, et se creuse souvent de cavités kystiques remplies de substance hyaline, d'aspect mucoïde. Il arrive assez fréquemment que la tumeur envahisse les méninges, et présente alors un aspect irrégulier, mamelonné. A la coupe on est frappé par la tendance extensive de la tumeur, qui contraste avec le parenchyme voisin par une coloration rosée. Les calcifications partielles ne sont pas exceptionnelles.

Du point de vue histologique, l'emploi de techniques multiples permet d'affirmer que les cellules matricielles de cette variété de gliome sont bien les cellules de l'oligodendroglie, ainsi que l'avait montré Bailey. Dans les cas les plus typiques, on rencontre une structure très caractéristique, donnant l'impression d'un gâteau de miel ou de cellules végétales en raison de la netteté des parois cellulaires et de leur ordonnance régulière. Souvent on note la formation de pseudo-rosettes. Mais il est exceptionnel que l'ensemble de la tumeur présente une structure homogène, et le plus souvent on rencontre des plages voisines ayant un aspect général et une disposition cellulaire très différentes. Il faut noter la tendance de la substance interstitielle à la dégénérescence, qui se fait de plusieurs manières, soit fluidification amenant à la ormation de zones d'aspect mucoïde, soit homogénéisation, soit transformation donnant lieu à une métachromasie. Les mitoses sont assez nombreuses. Les vaisseaux ont une tendance nette à la calcification.

Dans les cas moins typiques les cellules peuvent devenir fusiformes mais il semble à Z... que le type de l'oligodendrogliome fasciculé de Hortega et de Roussy-Oberling, appartienne en réalité au groupe des spongioblastomes.

L'oligodendrogliome a une nette tendance à métastaser par la voie rachidienne, parfois longtemps après une intervention. Le pronostic est peu favorable, et la durée moyenne d'évolution atteint au maximum 3 à 4 ans. Histoires cliniques résumées. Bibliographie. R. P.

ÉTUDES SPÉCIALES

CERVEAU (Lésions)

BENTSEN (K. G.), MOGENS FOG et KNUD (H.). Deux cas d'atrophie cérébrale avec un syndrome psychique spécial : syndrome presbyophrénique lié à une agnosie (Zwei Fälle von Atrophia Cerebri mit einem speziell psychischen Syndrom : presbyophreniformes Syndrom verbunden mit Agnosie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 172, fasc. 2-4, pages 601-607.

Chez des sujets de 57 à 58 ans, apparut après de petits ictus un syndrome faisant penser à la presbyphrénie. Il existait une diminution considérable de la mémoire de fixation, contrastant avec la conservation parfaite des souvenirs anciens, mais on ne notait aucune tendance à la fabulation. Ce fait serait dû, selon les auteurs, à la brutalité du trouble de la mémoire, permettant au sujet d'en prendre conscience. Une analyse plus serrée permit de mettre en évidence une agnosie visuelle importante, à la fois

agnosie des objets, et simultanagnosie. Il existait en outre des troubles de l'orientation spatiale. Dans ces cas il existait donc à la fois un déficit mnésique considérable et des troubles d'agnosie visuelle. Par contre, il n'y avait aucune aphasie, pas plus d'ailleurs que d'alexie ou d'apraxie.

A l'occasion de ces cas les auteurs discutent la localisation du processus morbide qui occasionne des troubles de ce genre. Il n'existait pas de troubles neurologiques susceptibles de préciser le siège des lésions vasculaires. La ventriculographie montra simplement une dilatation du système ventriculaire, témoin de l'atrophie cérébrale. Il semble pourtant que ces troubles d'agnosie visuelle doivent faire penser à un ramollissement occipital, hypothèse que renforce encore la présence d'une hémianopsie double supérieure dans un cas. R. P.

BRANDBERG (Olof) et **SJOVAL** (Einar). **Contribution à l'étude de la sclérose cérébrale diffuse. Un cas familial du type infantile tardif** (Zur Kenntnis der diffusen Hirnsklerose. Ein Fall von familiarem spätinfantilem Typus). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 170, fasc. 2, pages 131-147.

Observation de sclérose diffuse intéressante pour plusieurs raisons : tout d'abord l'âge de l'enfant, qui présentait 1 an et 11 mois lors de l'apparition des premiers troubles, ensuite la symptomatologie clinique avec son mélange de signes pyramidaux et extra-pyramidaux faisant songer à une forme infantile tardive d'idiotie amaurotique, enfin la rapidité de l'évolution qui se termina par la mort au bout de 5 mois. Les lésions étaient celles classiques de la maladie : larges plages de démyélinisation avec désintégration de la myéline, que l'on retrouve sous forme de graisses neutres à caractère métachromasique dans les cellules de la microglie et de la macroglie. Il existait en outre une raréfaction de l'oligodendroglie. Selon Sjöval dans la sclérose diffuse, ce n'est pas seulement la phase de destruction de la myéline, qui est perturbée dans le métabolisme des lipoïdes cérébraux, mais aussi la phase de fabrication et d'élaboration des lipoïdes complexes. Il ne lui semble pas que la maladie soit une affection purement locale, cérébrale, mais bien plutôt une maladie générale, métabolique. Il existerait entre cette maladie et la sclérose diffuse les mêmes rapports que entre la maladie de Niemann-Pick et l'idiotie amaurotique.

Dans ce cas particulier l'étude génétique ne permit de retrouver aucun cas antérieur dans les générations précédentes, mais, par contre, deux frères de la malade moururent au même âge d'une maladie absolument identique à celle dont les auteurs nous rapportent l'observation. On ne peut donc mettre en évidence que le caractère familial et non le caractère héréditaire. Bibliographie. R. P.

CHALNOT et **MATHIEU** (P.). **Accidents encéphaliques secondaires à la ligature ou à la résection unilatérale de la veine jugulaire interne.** *Revue médicale de Nancy*, 1941, t. LXVII, déc. p. 819-838.

La résection de la jugulaire interne droite, chez un homme de 50 ans, à l'occasion de l'exérèse d'un ganglion cervical, est suivie 24 heures plus tard environ d'un syndrome moteur déficitaire gauche, qui régresse ensuite lentement.

Cette observation est le point de départ d'une revue générale de la question, avec rappel de 32 références bibliographiques, s'échelonnant depuis Malgaigne (1858) jusqu'à l'époque actuelle. Il est fait état des accidents légers et éphémères, de céphalalgie, de cyanose, souvent accompagnés de vertiges, troubles de la parole, de la respiration, myoclonies à caractère très passager. Puis sont décrits les accidents de gravité moyenne, de type hémiplégique plus ou moins accentué et durable ; enfin les accidents mortels, soit de coma immédiat ou retardé, soit de coma précédé de paralysie, ou de syndrome pyramidal simplement déficitaire. Tantôt les lésions semblent strictement localisées à un hémisphère et particulièrement à la région frontale, tantôt elles débordent plus ou moins sur le côté du cerveau opposé à la ligature.

De fait, les lésions de congestion veineuse et d'hémorragie, allant du fin piqueté jusqu'au foyer de ramollissement avec œdème, ne sont pas nécessairement localisées au seul côté de la ligature, quoiqu'elles y prédominent ; des malformations veineuses congénitales des veines et sinus peuvent parfois expliquer l'importance des accidents. Or, le diagnostic préalable de ces anomalies est à peu près impossible, même par examen du fond d'œil : l'hypertension veineuse de la papille indique une insuffisance des voies de retour qui peut être due aussi bien à la lésion en cause qu'à une malformation.

La meilleure prophylaxie consiste à ne lier qu'au-dessus du tronc thyro-linguo-facial et qu'avec lenteur, après essai de compression progressive. Curativement on a conseillé la saignée locale sur le tronc supérieur de la jugulaire ou par sangsues aux mastoïdes, l'anastomose entre jugulaires interne et externe, la ligature de la carotide primitive, ou sa compression. P. MICHON.

EUZIÈRE, VIALLEFONT et **DUC. Les lésions du fond d'œil dans la maladie de Bourneville.** *Annales médico-psychologiques*, 1942, t. II, n° 1-2, juin-juillet, p. 29-41, 1 fig.

Exposé résumé des différentes lésions oculaires observées dans la sclérose tubéreuse de Bourneville ; ce rappel des cas publiés est précédé d'une observation personnelle caractérisée, outre la lésion tumorale rétinienne par la présence de tumeurs de Koenen caractéristiques, par la concomitance de manifestations cutanées analogues à celles de la maladie de Recklinghausen, enfin par des lésions squelettiques caractérisées par un double processus de décalcification et de densification. A noter la présence visible à la radiographie de calcification intracérébrale évoquant la possibilité d'une tumeur cérébrale et l'ébauche d'acromégalie. Dans les antécédents de ce sujet à troubles psychiques discrets (niveau mentale de 6 à 7 ans) aucun caractère héréditaire ou familial n'a pu être décelé. Bibliographie. H. M.

JACOB (Hans). La formation de foyers lacunaires au stade de « nécrose » du ramollissement cérébral (Ueber die Lückenherdbildung im « Nekrosestadium » der Hirnerweichung). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 172, fasc. 2/4, pages 483-499.

L'auteur s'est particulièrement occupé des stades de début du ramollissement cérébral dont la succession a donné lieu à de nombreuses discussions qu'il rappelle tout d'abord. Pendant le stade initial, encore appelé stade nécrotique, se produit une limitation de la zone appelée à dégénérer, ainsi qu'on le savait déjà, mais en outre cette zone est parsemée d'une multitude de petits foyers de désintégration myélinique, et cela avant qu'une prolifération cellulaire quelconque apparaisse. Ces lacunes se disposent différemment suivant les régions considérées. Dans la substance grise elles ont une disposition périvasculaire, et leur confluence peut donner lieu à la formation de lacunes étendues, ayant un aspect pseudo-laminaire. Dans la substance blanche par contre la topographie n'est plus aussi nettement périvasculaire, et les foyers ont une allure serpigineuse caractéristique. Ultérieurement, durant les stades de désintégration et de réaction cellulaire, le territoire atteint est envahi par de nombreuses cellules macrophagiques, dont les unes proviennent de la transformation *in situ* des éléments encore vivants de la névroglie, et dont les autres viennent de la zone de démarcation périphérique. Il existe donc un parallèle très net entre les phénomènes que l'on observe au cours du ramollissement cérébral, et ceux qui caractérisent les infarctus viscéraux, ceux du rein en particulier.

Discussions sur le diagnostic entre le status spongiosus et les phases initiales du ramollissement. Courte bibliographie. R. P.

KORNYEY (St.). Constatations cliniques et encéphalographiques au cours d'un ramollissement dans le territoire de l'artère cérébrale antérieure (Ueber die klinischen und encephalographischen Befund bei Erweichung im Versorgungsgebiet der Arteria cerebri anterior). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 5, pages 689-700.

Chez un sujet de 39 ans ayant présenté un syndrome de la cérébrale antérieure droite, à début apoplectique, l'encéphalographie montra une vaste image gazeuse corticale, d'aspect kystique correspondant au ramollissement. En avant, elle s'étendait jusqu'à la ligne médiane, et gagnait en arrière le lobule paracentral. Du point de vue clinique les signes étaient ceux d'une lésion des aires motrice et prémotrice (champs 4 et 6 *a*) L'auteur rapporte à l'atteinte partielle de l'aire prémotrice l'exagération des réflexes de Léri et de Mayer, ainsi peut être que la conservation des réflexes cutanés abdominaux et crémastériens, malgré la lésion pyramidale. Pendant une partie de l'évolution on constata le phénomène de la préhension forcée, ainsi que des troubles apraxiques. Il faut remarquer que sur les clichés radiographiques, après encéphalographie on notait

un décalage vers le haut de la paroi supérieure de la Cella media du côté droit, permettant d'affirmer l'amincissement du corps calleux de ce côté. Cette observation est intéressante surtout du fait de la confrontation sur le vivant des signes cliniques et de leur substratum anatomique. Nombreuses références bibliographiques.

R. P.

KRYSPIN-EXNER (Wichard). Contribution à l'histopathologie de la sclérose tubéreuse (Beitrag zur Histopathologie der tuberösen Sklerose). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1941, vol. 113, fasc. 2, pages 377-387.

Après avoir rappelé les travaux histologiques nombreux parus sur la sclérose tubéreuse, l'auteur décrit les lésions histologiques qu'il a rencontrées dans trois cas personnels. Il distingue, parmi les foyers atteignant la substance blanche, trois types. Le premier caractérisé par un éclaircissement plus ou moins intense, d'allure spongieux, du tissu fondamental, se rencontre surtout immédiatement au-dessous de la zone corticale ayant subi la dégénérescence tubéreuse, mais peut rarement occuper tout l'intérieur d'une tumeur corticale. Le second type comprend des foyers gliaux denses, formés par la prolifération diffuse de cellules gliales à petits noyaux, au milieu desquelles se trouvent de grosses cellules gliales atypiques,. Enfin, le troisième type comprend des amas hétérotopiques, de forme rond, composés de petites cellules ganglionnaires. Ce dernier type serait le plus rare.

L'auteur discute ensuite la pathogénio des lésions et l'origine des divers types cellulaires rencontrés. Il conclut que les foyers, autres que les amas hétérotopiques, situés sous l'écorce, ne sont pas des manifestations autonomes du processus tubéreux, mais sont des lésions secondaires aux lésions tubéreuses corticales, avec lesquelles elles sont toujours étroitement unies.

R. P.

KULKOW (A.-E.). La symptomatologie et le diagnostic de la cysticercose cérébrale : 1° Clinique de la cysticercose. 2° Diagnostic de la cysticercose sur le vivant (Zur Symptomatologie und Diagnose der Hirncysticercose. I. Zur Klinik der Hirncysticercose. II. Intravitale Diagnose). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 172, fasc. 2/4, pages 643-666.

Le diagnostic de la cysticercose cérébrale demeure un des plus difficiles de la neurologie, car il existe très peu de signes permettant de penser à cette affection rare. La symptomatologie la plus fréquente est celle d'une néoformation cérébrale, céphalée, vomissements, stase papillaire, assez souvent crises convulsives généralisées ou jacksonniennes. Dans un certain nombre de cas les signes cliniques font penser à une localisation postérieure du processus tumoral. La ponction lombaire, lorsqu'elle est pratiquée malgré l'existence de signes d'hypertension intracranienne ne donne aucun renseignement caractéristique. En général, on observe une hyperalbuminose avec une hypercytose modérée. Les réactions des globulines sont habituellement très positives. Les courbes des réactions colloïdales sont très étalées et perturbées. Dans 1 cas, K. a rencontré une éosinophilie du liquide céphalo-rachidien. Quant aux renseignements donnés par l'examen du sang, ils ne sont pas non plus suffisants pour étayer le diagnostic. Enfin la réaction de déviation du complément est inconstante.

Un des signes les meilleurs par contre est fourni par l'examen radiologique, qui révèle assez souvent l'existence de multiples petites calcifications disséminées non seulement à l'intérieur de la boîte cranienne mais encore dans les muscles, surtout ceux des fesses et des cuisses. Il s'agit là de vésicules calcifiées, c'est-à-dire mortes, et anciennes. Le début de la dissémination intramusculaire est annoncé par des douleurs vives, qualifiées le plus souvent de « rhumatismales ». Leur existence dans les antécédents des malades est d'un certain secours lorsqu'on suspecte la cysticercose.

L'auteur apporte 6 cas personnels de cysticercose cérébrale, dont 4 rapidement mortels. Dans un de ces cas existait une vésicule bloquant l'aqueduc de Sylvius, dans les autres les vésicules multiples occupaient surtout la fosse postérieure et le quatrième ventricule.

Bibliographie.

R. P.

LANGE (Cornelia de). Lissencéphalie chez l'homme (Lissenzephalie beim Menschen). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1939, 101, n° 6, septembre, p. 350 381, 12 fig.

Observation anatomo-clinique d'un enfant qui, dès le 5e mois, présenta des convul-

sions généralisées, une hypertonie marquée sans anomalies des réflexes ; la tête était constamment renversée en arrière, l'expression demeurait figée, la motricité réduite. Tous les mouvements actifs et passifs étaient possibles. A l'autopsie, au 10e mois, les constatations furent les suivantes : cerveau pesant 700 grammes présentant une absence presque complète des circonvolutions du néocortex. L'écorce cérébrale apparaît anormalement épaisse et la substance blanche réduite ; l'épaississement de l'écorce provenant principalement d'un développement très marqué des couches 5 et 6 confondues. Le trajet de la scissure de Sylvius est anormal. Il existe une malformation des noyaux dentelés, une hétérotaxie du flocculus des deux côtés et une hétérotopie bilatérale des olives bulbaires. Indépendamment d'autres anomalies moins importantes, il existait une hydrocéphalie interne non obstructive d'importance moyenne. L'auteur discute, sans conclure, des facteurs susceptibles d'être incriminés à l'origine de telles malformations. H. M.

MATTIOLI-FOGGIA (Cesare). Hémorragies cérébrales récentes dans la leucémie (Emorragie cerebrali recenti in leucemia). *Il Cervello*, 1939, n° 3, 15 mai, p. 129-144, 5 fig.

L'auteur rapporte un cas de petite hémorragie cérébrale chez un sujet de 35 ans atteint de myélose leucémique ; il discute les différentes interprétations étio-pathogéniques possibles et souligne le rôle probable d'un état de pré-stase de la circulation cérébrale, au sens de Ricker. Bibliographie. H. M.

MICHAUX (Léon), RYCKEWAERT et BERTRAND (Ivan). Rigidité décérébrée évoluant depuis quinze mois, crises toniques terminales par ramollissement à foyers cortico-striés multiples. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux*, 1943, n° 13-14, p. 139-141.

Observation d'un vieillard aphasique, gâteux, chez lequel fut observé pendant quinze mois, un état d'hypertoni extrapyramidale avec hypereréflectivité posturale, sans signes pyramidaux ni abolition de la conscience. Mort, après existence, pendant quatre jours, d'un état caractérisé par l'exagération de la rigidité permanente, celle-ci s'exaltant en outre dans quatre crises toniques à allure pseudo-tétanique qui apparurent identiques aux attaques toniques avec coma décrites par K. Wilson. Certaines de ces crises furent déclenchées par mobilisation passive du malade. A l'autopsie : lésions de ramollissement multiples (pli courbe, centre ovale, région capsulo-striée, pied de la deuxième frontale, tiers moyen de la frontale ascendante, région de Wernicke et pénétration à ce niveau jusqu'au ventricule latéral ; lacunes dans les noyaux gris). Les auteurs considèrent que l'extension récente des lésions au ventricule latéral a pu conditionner une poussée d'hydrocéphalie interne responsable des accidents terminaux ; le caractère paroxystique des manifestations toniques traduisant les variations de la tension ventriculaire. H. M.

PANCENKO (D.). De l'affection combinée des vaisseaux cérébraux et cardiaques ainsi que des vaisseaux des extrémités inférieures (Von der kombinierten Affektion der Hirn-und Herzgefässe und der Gefässe der unteren Extremitaten . *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 171, fasc. 1/3, pages 394-400.

Les processus de sclérose vasculaire atteignent souvent l'ensemble du sy tème artériel, mais avec une prédominance locale. C'est ainsi que, suivant les cas, on observe des artérites des membres inférieurs, des troubles circulatoires cérébraux ou des accidents d'angine de poitrine. Mais parfois ces diverses localisations peuvent se traduire par l'apparition simultanée de troubles au niveau des vaisseaux cérébraux, cardiaques et des artères des membres. C'est ainsi que parmi 155 malades présentant une artérite des membres inférieurs, l'auteur a trouvé 16 fois à l'interrogatoire des douleurs angineuses. Ailleurs il existait en plus des troubles cérébraux dont la nature vasculaire est absolument indiscutable. Dans quelques cas particulièrement intéressants les paroxysmes survenaient simultanément au niveau des organes atteints de lésions vasculaires : c'est ainsi qu'un malade présentait des crises angineuses accompagnées de vertiges et de douleurs dans les jambes, traduisant un spasme généralisé du système artériel.

Ces exemples doivent inciter, en présence d'une affection vasculaire, quelle qu'en soit la localisation, à rechercher minutieusement une autre localisation, dont peut dépendre le pronostic. R. P.

PIQUET et **BOURY**. **La pathogénie et l'extension des abcès cérébraux.** *Les Annales d'Oto-Laryngologie*, 1942, n° 1-3, janvier-mars, p. 18-52, 15 fig.

Dans ce mémoire, enrichi de plusieurs observations, les auteurs discutent le rôle des vaisseaux pie-mériens dans l'infection de la substance cérébrale, insistant sur le fait qu'ils ont toujours trouvé, d'une façon constante, des lésions vasculaires aussi bien artérielles que veineuses. Les germes paraissent suivre surtout la voie artérielle. L'inoculation des vaisseaux pie-mériens paraît se faire par une infection des espaces sous-arachnoïdiens, une méningite septique associée ou non à un abcès sous-dural. Pour ce qui est de l'immunité du cortex cérébral, plusieurs hypothèses sont à envisager ; un fait demeure indiscutable : c'est que la défense contre l'infection est infiniment plus énergique dans la substance corticale que partout ailleurs. Il apparaît bien que le l'œdème cérébral associé à une nécrose du tissu nerveux peut précéder la formation de l'abcès ; il s'agit en réalité de deux phénomènes provoqués par l'infection. Le stade initial de l'abcès cérébral est mal connu ; il consiste en œdème et en hémorragies multiples ; des lésions infectieuses ne viennent qu'ensuite, se constituant d'abord autour des vaisseaux. Suivant la nature et l'importance des lésions il se forme alors un abcès nécrotique ou un abcès suppuré ; tous les intermédiaires sont possibles entre ces deux types extrêmes. L'abcès nécrotique est caractérisé par un sphacèle diffus de la substance cérébrale ; les lésions suppuratives sont insignifiantes ; son pronostic est fatal. L'abcès suppuré contient du pus franc, la nécrose cérébrale est moins étendue ; les vaisseaux sont tous infectés. Certains abcès restent uniques, beaucoup progressent, l'extension se fait par voie vasculaire. L'infection cérébrale s'accompagne toujours d'un œdème, surtout périventriculaire. Cet œdème peut être parfois tel qu'il peut menacer l'existence par sa seule présence. La formation d'une capsule fibreuse est rare dans les abcès non opérés. En général, le tissu fibreux se forme après ouverture de l'abcès ; si la perte de substance cérébrale est importante, le tissu conjonctif ne peut pas la combler ; il importe alors de chercher pour cette dernière éventualité un remède qui, actuellem nt, demeure encore ignoré. H. M.

PLAUT (**Alfred** et **DREYFUSS** (**Martin**). **Hémorragie spontanée dans le nerf oculo-moteur avec rupture du nerf et hémorragie sous-arachnoïdienne mortelle** (Spontaneous hemorrhage into oculomotor nerve with rupture of nerve and fatal subarachnoid hemorrhage). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, v. 43, n° 3, mars, p. 564-571, 1 fig.

C'est le cas anatomo-clinique apparemment unique d'une hémorragie spontanée de la portion intracranienne du nerf moteur oculaire commun ayant entraîné un hématome sous-arachnoïdien chez un homme de 65 ans, légèrement hypertendu. Le malade qui avait quitté l'hôpital avec le diagnostic d'hémorragie sous-arachnoïdienne par rupture d'anévrisme fut admis à nouveau moins d'un mois après le premier accident pour ictus auquel il succomba. H. M.

Le Gérant : Georges MASSON.

Dépôt légal 1944 2e trimestre. N° 54, Masson et Cie édit., Paris. — Société française d'Imprimerie et de Librairie, imp. Poitiers. C. O. L. 31.0873. Aut. N° 352.

Tome 76. N° 3-4 Mars-Avril 1944

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

LA MÉNINGITE ENDOTHÉLIO-LEUCOCYTAIRE MULTIRÉCURRENTE BÉNIGNE. SYNDROME NOUVEAU OU MALADIE NOUVELLE ?

(*Documents cliniques*)

PAR

M. P. MOLLARET

La responsabilité est toujours grande de proposer l'isolement d'une maladie nouvelle et tout essai de ce genre légitime, certes, des réserves très explicites. Ces dernières deviennent d'autant plus indispensables, comme ce sera le cas ici, quand une solution intégrale n'est pas apportée d'emblée. Sans doute, certains estimeront-ils qu'il eut mieux valu attendre pareille solution et c'est, en effet, ce que j'ai personnellement pensé pendant longtemps. Peut-être, cependant, les raisons suivantes justifieront-elles un essai d'isolement provisoire de la nouvelle entité ?

D'une part, mon premier cas remonte à plus de quinze ans, puisqu'il me fut donné de l'étudier alors que, jeune chef de clinique à la Salpêtrière, je remplaçai pendant les vacances, mon maître le Pr Guillain ; un délai de ce genre ne témoigne point d'une hâte excessive. D'autre part, les moyens de travail actuels sont singulièrement pauvres, en particulier le matériel animal d'expérience ; nul ne saurait prévoir quand les recherches correspondantes pourront être reprises sur les bases nouvelles nécessaires. Enfin et surtout, la maladie en discussion est certainement beaucoup moins rare qu'elle ne le paraîtra à première vue et cela, à mon avis, *parce qu'il est très facile de la méconnaître* ; tout au contraire, à partir du moment où l'attention aura été attirée sur elle, *spécialement à partir du moment où les examens du liquide céphalo-rachidien seront faits à une date très spéciale et avec des précisions cytologiques qui manquent aux examens de routine dont on se contente ordinairement*, je ne doute pas que des cas plus nombreux ne surgissent, permettant alors de répondre aux questions qui resteront ici en suspens.

Un dernier préambule est nécessaire, qui vise la désignation même de l'affection. Celle adoptée est certainement déplaisante à plusieurs points de vue : longueur, complexité, etc. ; peut-être cependant réalise-t-elle une formule condensant suffisamment les caractères essentiels. Or, en l'absence d'une désignation étiologique, mieux valait recourir à une désignation symptomatique, qui consente à rester provisoire à tous les points de vue ; en particulier,

le terme d'« endothélial » méritera sans doute d'être remplacé ou précisé. Il en est de même de la question de savoir s'il s'agit d'un syndrome, c'est-à-dire d'une modalité clinique réactionnelle commune à de multiples agressions ou d'une maladie, c'est-à-dire d'une entité relevant d'une cause unique. Tout ceci est sans importance ; tout ou partie de la désignation pourra être réformé par un nouveau progrès de nos connaissances, progrès auquel je serai heureux de souscrire le premier.

Dans une conférence, faite le 13 mars au grand Amphithéâtre de l'Institut Pasteur, tout le côté humoral et microbiologique de la question a été longuement exposé (1). Dans la séance du 17 mars de la Société médicale des Hôpitaux de Paris (2), des malades ont été présentés. Aujourd'hui, je voudrais donner une vue d'ensemble de l'affection et réunir l'essentiel de ma documentation clinique devant la Société de Neurologie, d'autant que deux de mes malades avaient été vus antérieurement par certains membres de la Société, l'un par M. J. Sigwald, l'autre par MM. André-Thomas et N. Péron, que je tiens à remercier tous très sincèrement.

MATÉRIEL D'ÉTUDE

Ma description se fonde sur quatre observations personnelles remontant à 1928, 1937, 1940 et 1943. Le dossier du troisième, un malade observé pendant la guerre, a malheureusement été perdu en juin 1940 lors de mon embarquement pour l'Afrique. Par contre, il peut être fait état d'un sujet pour lequel mon collègue et ami R. Marquézy m'avait, en 1942, demandé quelques recherches microbiologiques et dont il a bien voulu rapporter l'observation à la suite de la présentation de mes propres malades à la Société médicale des Hôpitaux (3).

Observation I. — M. Le For... René, 27 ans, coiffeur à Pontivy et de passage à Paris, m'est adressé d'urgence le 7 juillet 1928, en fin d'après-midi, par mon regretté collègue Baseourret, avec la lettre suivante : « Pourriez-vous admettre à la Salpêtrière Monsieur Le For... auprès de qui je viens d'être appelé et qui présente un syndrome d'hypertension cérébrale, avec une crise comitiale, vomissement, céphalée violente, et qui est absolument incapable d'être soigné à domicile. C'est une histoire à débrouiller et, le malade souffrant de céphalée extrêmement violente, rejetant tous les aliments, il y aurait lieu de l'hospitaliser d'urgence dans un service où la période des vacances n'empêchera pas un examen approfondi... »

Le malade fut admis sur le champ. Il présentait alors un tableau de méningite aiguë ayant éclaté brusquement le matin même, alors qu'il venait de Bretagne à Paris pour quelques jours. Il souffrait d'une céphalée à la fois frontale et occipitale qui avait été le symptôme initial et qui persistait sans atténuation ; il avait vomi assez abondamment, mais depuis quelques heures il ne vomissait plus et n'éprouvait même plus de nausées. Enfin, il avait fait une crise d'épilepsie, typique, généralisée, avec perte de connaissance, morsure de la langue, mais sans aucune perte des urines.

(1) MOLLARET (P.). La méningite endothélio-leucocytaire multirécurrente bénigne. Syndrome nouveau ou maladie nouvelle ? (Documents humoraux et microbiologiques). *Conférence de l'Institut Pasteur*, 13 mars 1944, in *Annales de l'Institut Pasteur* (à paraître).
(2) MOLLARET (P.). La méningite endothélio-leucocytaire multirécurrente bénigne. Syndrome nouveau ou maladie nouvelle ? (Présentation de deux malades). *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1944, LX, séance du 17 mars (à paraître).
(3) MARQUÉZY (R.). Méningite endothélio-leucocytaire bénigne récidivante. *Bulletins et mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1944, LX, séance du 17 mars.

A l'examen, il reposait étendu, non en chien de fusil, sans photophobie nette, mais la mobilisation décelait des raideurs méningées d'intensité à la vérité moyenne : raideur de la nuque assez nette, signe de Kernig plus discret. Les troubles vaso-moteurs, raie rouge et raie blanche, étaient au contraire des plus marqués. La palpation décelait une hyperesthésie généralisée et, spécialement, une hyperalgésie musculaire (mollets, quadriceps, paroi abdominale) et articulaire (genoux, coudes, épaules).

La température atteignait 39°2 ; le pouls battait à 80, ni en harmonie avec la fièvre ni ralenti comme dans l'hypertension intracranienne ; la respiration était régulière, à 18 par minute, simplement gênée dans les inspirations profondes qui étaient douloureuses.

L'examen neurologique proprement dit était quasi négatif : aucune diminution de force ; aucun signe cérébelleux statique ni cinétique ; l'examen de la sensibilité, hormis l'hyperesthésie décrite, ne décelait de déficit d'aucune qualité ; les réflexes tendineux, normaux aux membres supérieurs, étaient plutôt vifs aux membres inférieurs ; les réflexes cutanés et muqueux étaient normaux, si ce n'est que l'excitation de la plante des pieds n'entraînait aucune réponse ; à noter, au niveau du pied droit, un clonus douteux.

L'examen des nerfs craniens ne décelait aucune anomalie, en particulier aucun trouble oculaire, à l'exception d'une inégalité pupillaire (D > G).

L'examen viscéral était également négatif : aucun anomalie à l'auscultation du cœur et des poumons ; foie et rate normaux ; ni albumine ni sucre dans les urines. L'examen de la gorge était normal.

L'étude des antécédents n'offrait rien d'intéressant au point de vue familial. Au point de vue personnel, le sujet avait souffert de gastro-entérite pendant la deuxième enfance ; à l'âge de 16 ans, il avait subi un traumatisme grave : projeté de bicyclette par une automobile, il avait été relevé avec une fracture de la jambe gauche, des fractures de côtes et une contusion de la tête ; le tout avait guéri sans séquelles. Il avait eu une blennorragie, mais niait formellement la syphilis ; à retenir encore l'absence de tout antécédent pulmonaire.

Par contre, un antécédent méritait d'emblée une attention particulière : *deux mois plus tôt avait eu lieu un épisode analogue comportant : céphalée, vomissement, fièvre et une crise comitiale généralisée ; le tout avait paru guérir très simplement, quoique le sujet ait maigri par la suite de 4 kg.*

Dans ces conditions, l'hypothèse d'une réaction méningée me parut plus probable que celle d'une hypertension intracranienne et pour ne pas laisser passer une infection à pyogènes, je décidai de pratiquer la ponction lombaire sur le champ. Elle donna les résultats suivants : Tension (position couchée) : 35 cm. d'eau ; albumine : 0 g. 80 ; cellules : 1.700 par mm³ (cellule de Nageotte). Sur lames, ces cellules se révélèrent être des lymphocytes, des polynucléaires et des grandes cellules endothéliales, ces dernières assez altérées à l'opposé des deux catégories précédentes. Aucun germe, ni pyogène, ni baci le de Koch, ne put être décelé sur lames.

Devant ces résultats, aucune injection de sérum ne fut pratiquée et un traitement symptomatique banal (gardénal, urotropine) fut institué.

Le lendemain, l'état du malade s'était considérablement amélioré ; la température était de 38°2 le matin et de 37°9 le soir ; la céphalée avait beaucoup diminué ; la nuque s'assouplissait ; aucune crise épileptique nouvelle n'avait eu lieu ; l'appétit était déjà revenu. Une série d'examens sont pratiqués ce même jour, spécialement en vue de dépister un facteur tuberculeux : une cuti-réaction (elle sera franchement positive) — un examen des crachats (pas de bacilles de Koch après homogénéisation) — une radioscopie du thorax qui montre « une diminution de transparence des deux sommets, un peu plus accusée à gauche où l'illumination à la toux est incomplète ; les hiles sont chargés et légèrement arborescents vers les régions sous-claviculaires internes ».

Par ailleurs, l'examen du fond d'œil et la radiographie du crâne sont normaux. Par contre, l'analyse des urines montre la présence d'albumine (dont le dosage indiquera le lendemain un chiffre de 1 g. 80). Dans ces conditions, on supprime l'urotropine et on continue la même dose de gardénal.

Le surlendemain, la rémission paraît se poursuivre, céphalée et raideur ont disparu et la température est à 37° ; les urines ne contiennent plus d'albumine. Une nouvelle ponction lombaire est décidée, afin de pratiquer une analyse plus complète que celle faite d'urgence le premier soir. Elle va montrer une atténuation considérable des anomalies antérieures :

Liquide : clair ; tension (en position couchée) : 27 ; albumine : 0 g. 71 ; réaction de Pandy : positive ; réaction de Weichbrodt : négative ; réaction de Bordet-Wassermann :

négative : réaction du benjoin colloïdal : 0000002222200000 ; cellules : 112 par mm³ (lymphocytes) ; chlorures : 8 g. 19 ; recherche du bacille de Koch : négative ; inoculation sous-cutanée à 2 cobayes : elle sera négative.

Dans le sang, la réaction de Bordet-Wassermann est également négative.

Les jours suivants, l'amélioration se maintient et aucun détail nouveau n'est enregistré. Dans le doute, une troisième ponction lombaire est pratiquée le 16 juillet (neuvième jour) :

Liquide : clair ; tension (en position couchée) : 20 ; albumine : 0 g. 22 ; réaction de Pandy : négative ; réaction de Weichbrodt : négative ; réaction de Bordet-Wassermann : négative ; réaction du benjoin colloïdal : 0000001220000000 ; cellules : 83 par mm³ (lymphocytes) ; chlorures : 8 g. ; recherche du bacille de Koch : négative.

Un traitement par le salicylate de soude et des frictions mercurielles est institué qui sera parfaitement supporté, en particulier au point de vue rénal.

La malade est maintenu encore sous surveillance pendant 10 jours, il sort le 26 juillet en excellente forme et repart en Bretagne.

Aucun diagnostic n'est finalement satisfaisant; celui d'une poussée d'hypertension intracranienne ne saurait être retenu ; celui d'une méningo-encéphalite est réservé. Dans ces conditions, un contact par correspondance est maintenu, d'une part avec le malade et sa femme, d'autre part avec son médecin le Dr Jégouvel, médecin de l'Hôpital de Pontivy, que je tiens à remercier.

Or, fait extraordinaire, de nouvelles crises identiques vont se répéter pendant les trois années suivantes.

Elles surviennent à un intervalle moyen, assez régulier, de deux mois ; le sujet, les notant spécialement au lendemain de fêtes (par exemple à Pâques, puis à la Pentecôte, puis au 14 juillet), les met sur le compte d'un surmenage professionnel de règle pour lui à pareilles dates ; ultérieurement, semblable relation cesse de devenir plausible.

Les accès sont relativement stéréotypés. Ils débutent brutalement, par une céphalée violente (sensation de barre au-dessus des yeux) ; un vomissement apparaît, la température s'élève à 39°, parfois seulement à 38°5. Aucune crise épileptique ne s'est jamais reproduite ; par contre, le premier soir, un petit délire est possible, comportant spécialement des hallucinations : objets figurés, personnages qui remuent et travaillent; peut-être tout ceci n'a-t-il qu'un intérêt relatif, car l'habitude est prise par le sujet de demander à son médecin une injection de morphine dès le premier jour de la crise. Quoiqu'il en soit, l'amélioration est nette dès le lendemain ; le malade garde le lit pendant 48 heures et tout rentre dans l'ordre. Certaines crises sont parfois plus atténuées et ne durent guère plus d'une demi-journée.

Dans l'ensemble, le malade s'est habitué à ses crises ; il en parle comme d'un ennui qu'il sait inévitable mais passager.

Invité à plusieurs reprises à venir à la Salpêtrière se soumettre à des examens de contrôle, il remet toujours à plus tard. Cependant, vers la fin de l'année 1930 (troisième année), les crises s'espacent et s'atténuent indiscutablement. Pendant le premier semestre de 1931, aucune crise ne s'est produite. Venu à nouveau à Paris pendant les grandes vacances, il consent à entrer pendant une semaine à la Salpêtrière. L'examen neurologique est strictement négatif ainsi que l'examen général. Il en est de même des examens complémentaires ; en particulier, l'examen cochléo-vestibulaire (Dr Aubry) ne révèle qu'une légère hypoexcitabilité vestibulaire, et l'examen oculaire (Dr Parfoury) qu'une inégalité pupillaire (D > G) et qu'une insuffisance de la convergence. Une dernière ponction lombaire est pratiquée à cette date, qui donne :

Liquide : clair ; tension (en position couchée): 13 ; albumine : 0 g. 22 ; réaction de Pandy : négative ; réaction de Weichbrodt : positive ; réaction de Bordet-Wassermann : négative ; réaction du benjoin colloïdal : 0000002221000000.

Depuis cette date et jusqu'à la présentation du malade à la Société Médicale des Hôpitaux, donc depuis près de 13 ans, aucune rechute nouvelle ne s'est produite. Le malade, qui habite Paris depuis quelques années, a été revu à plusieurs reprises en particulier en 1943. Pour des raisons exposées plus loin, j'ai pratiqué, chez lui, en 1936, une séro-réaction de la chorio-méningite lymphocytaire qui fut négative.

Au total, j'avais retenu soigneusement l'observation de ce sujet mais

comme un fait impossible à classer. Elle comportait *une méningite à récurrences multiples se répétant pendant près de trois ans, mais finalement bénigne ; au point de vue du liquide céphalo-rachidien, l'intensité extraordinaire de la réaction cellulaire, contrastant avec le peu d'intensité relative de l'hyperalbuminose, la formule mixte endothéliale et leucocytaire (lymphocytes et polynucléaires), le caractère extrêmement labile de cette réaction constituaient autant de traits déconcertants.* Certes, cette observation doit par la suite paraître comporter, à l'évidence, des insuffisances, en particulier, au point de vue des recherches microbiologiques. Mais c'est à ce titre que le sujet avait été prié de revenir, spécialement à la date probable d'un épisode. Son éloignement de Paris, son accoutumance à ses crises lui firent retarder jusqu'après sa guérison. En bref, le document restait inutilisable ; en réalité, il devait avoir le mérite de constituer un préambule suggestif pour la meilleure utilisation des observations suivantes.

Observation II. — M. Am... Maxime, 29 ans, jockey, m'est présenté en avril 1937 à la Salpêtrière par mon collègue et ami J. Sigwald qui a bien voulu me demander d'étudier ce cas et auquel je tiens à exprimer une particulière reconnaissance.

Son histoire me fit évoquer d'emblée l'ancienne observation précédente. Elle consistait essentiellement, en effet, en une série d'épisodes dont le premier remontait à plus de 18 mois.

Ce premier épisode se situe en juillet 1935 ; brutalement, le sujet fut près de fièvre à 39°5 et 40° et d'une courbature généralisée ; par contre, la céphalée était discrète et le sujet ne se souvient pas d'avoir éprouvé une raideur de la nuque. Il est hospitalisé le jour même à l'Hôpital des jockeys de Maison-Lafitte sous la surveillance du Dr Molina. Il n'y restera que trois jours, l'amélioration étant rapide ; un traitement banal, par l'aspirine, avait été institué et l'on avait conclu à une grippe.

Mais à partir de cette date, et à des intervalles d'abord d'un mois et demi, puis d'un mois, se produisent des accès dont l'intensité tend à s'accuser dans une première phase, mais dont l'allure générale est toujours la même.

Le début en est brutal et se marque par une température à 40°, une courbature généralisée aux quatre membres et une raideur de la nuque et du rachis telle que le sujet prend parfois une attitude en opisthotonos ; en même temps apparaît une céphalée intense, effroyable même parfois, aux dires du malade qui tente en vain de l'atténuer par la prise d'un coup de 3 ou 4 comprimés de rhoféine ; à noter encore une congestion de la face et une petite agitation avec manifestations parfois vives de l'humeur. Par contre, aucun angine, aucun signe de catarrhe respiratoire, ni aucun vomissement ; le jour même, il y a inappétence mais celle-ci sera brève ; parfois il y aura tendance à la constipation, mais celle-ci est inconstante ; jamais le moindre phénomène éruptif n'a été constaté au niveau de la peau ou des muqueuses.

Le tout dure, en moyenne, quarante-huit heures, la fièvre disparaissant à cette date, la raideur se réduit le troisième jour a un enraidissement discret ; tout est redevenu normal le quatrième jour et le jockey remonte aussitôt à cheval.

En 1935 et 1936 il est soigné en ville par le Dr Yovanovitch, qui lui fait prise de sang, analyse d'urine et formule sanguine et qui conclut à des poussées de colibacillose.

Le sujet est soumis à une longue vaccination par voie buccale et à des injections intrafessières. Le tout ne donne aucun résultat, les accès se répétant mensuellement avec une régularité imperturbable et avec une intensité qui ne sera jamais dépassée par la suite.

Une étude soigneuse des antécédents est pratiquée. Rien n'est à noter du côté de sa mère ni des grands-parents paternels ; son père, que j'ai pu examiner par la suite, présente une coxarthrie bilatérale ; il avait été blessé au niveau du genou gauche et avait eu autrefois une blennorragie ; à noter encore une hérédité névropathique assez chargée du côté des grands-parents maternels (grand père mort de delirium tremens, grand-mère internée pendant 35 ans pour psychose périodique).

Au point de vue personnel, il s'agit d'un enfant unique ; sa naissance avait été normale ; à l'âge de 5 ans, il avait eu à la suite rougeole puis varicelle. Depuis, il avait toujours joui de la plus parfaite santé, si ce n'est que sa profession de jockey lui avait valu de multiples fractures : fractures des dernières côtes gauches en 1935, fractures des deux clavicules en 1928 (avec pseudarthrose du côté gauche), fractures du tibia et du

péroné droits en novembre 1934. Ces dernières fractures avaient été réduites à Toulouse sous rachianesthésie ; à noter que deux heures après cette dernière, le sujet avait ressenti subitement une sensation de décharge électrique dans le rachis et une céphalée extrêmement violente pendant une semaine ; le tout avait disparu sans laisser de trace. Ce dernier incident se situe 8 mois avant l'apparition du premier épisode.

Telle était l'histoire, d'emblée très suggestive, de ce sujet avant sa première visite à la Salpêtrière. C'est en février 1937, qu'il devait entrer en observation, pendant quelques jours, dans le service du Prof. Gosset ; mais aucun accès ne se produisit pendant son séjour et l'examen ne releva aucune anomalie.

Il revint en avril pour un double séjour dans le service du Prof. Gosset et c'est à cette occasion qu'il me fut donné de l'observer avec J. Sigwald. Il séjourna d'abord du 13 au 16 avril et pendant ces quatre jours l'apyrexie resta complète (température oscillant entre 36°2 et 36°8) ; l'examen clinique fut négatif ; un examen oculaire fut pratiqué par le Dr Hudelo qui ne constata aucune anomalie ; une ponction lombaire donna, *en cette période d'apyrexie*, les résultats suivants :

Liquide : clair ; tension (en position couchée) : 28 ; albumine : 0 g. 55 ; réaction de Pandy : négative ; réaction de Bordet-Wassermann : négative ; réaction du benjoin colloïdal : 0000222100000000 ; cellules : 4 par mm³ (lymphocytes).

Dans ces conditions, le malade fut fait sortant mais avec prière de revenir dès qu'il soupçonnera l'imminence d'un accès.

Le 22 avril, le sujet arrive au début de l'après-midi ; sa température est de 39°4 et le tableau décrit antérieurement se retrouve au complet. On fait venir d'urgence l'ophtalmologiste de garde (Dr P. Halbron) qui ne constate aucun symptôme oculaire, en particulier au niveau du fond d'œil. Une ponction lombaire est alors pratiquée et l'examen du liquide, fait dans le laboratoire du Prof. Gosset, nous est communiqué le lendemain matin :

Liquide : opalescent ; tension (en position couchée) 35 cm. ; réaction de Bordet-Wassermann : négative ; réaction du benjoin colloïdal : 0001222221000000 ; cellules : incomptables (?) ; *formule panachée* (?). Pas de bactéries pyogènes, ni de bacille de Koch.

Le lendemain, la température est de 38°5 le matin et de 37°6 le soir. L'atténuation de tous les symptômes est déjà évidente. L'examen de sang, pratiqué à jeun, montre :

Hématies : 4.620.000 ; leucocytes : 4.600 ; formule leucocytaire : polynucléaires neutrophiles : 67 ; lymphocytes : 6 ; moyens mononucléaires : 14 ; grands mononucléaires : 11 ; métamyélocytes 2.

Une hémoculture est pratiquée, qui sera négative.

L'examen des urines est également négative ; pas de germes, ni sur lames, ni à la culture.

Le troisième jour le malade est normal, la température est de 36°8 et 37°2 ; le quatrième jour, elle est de 36°4 et de 37°.

Dans ces conditions on laisse sortir le malade, mais en prenant rendez-vous lors d'une prochaine crise, à l'Institut Pasteur, en vue d'une étude humorale et microbiologique aussi poussée que possible.

La crise de mai est si brutale que le sujet ne peut se déplacer.

Par contre le 19 juin, il se présente au début de l'après-midi à mon laboratoire de l'Institut Pasteur. Il souffre depuis trois quarts d'heure ; sa température est de 39°5 ; le pouls bat à 84 ; le même tableau que précédemment se trouve réalisé, les raideurs méningées étant le phénomène prédominant ; il existe, par ailleurs, des douleurs musculaires et articulaires assez vives sans signes locaux ; l'examen le plus minutieux est négatif, peut-être les réflexes tendineux sont-ils simplement un peu vifs au niveau des membres inférieurs ; aucun signe viscéral, aucun signe pharyngé, aucune réaction ganglionnaire ni splénique.

Grâce à l'amabilité du Dr René Martin, le malade est hospitalisé sur-le-champ à l'Hôpital de l'Institut Pasteur et je pratique aussitôt ponction lombaire, prise de sang et prélèvement d'urine.

Pendant la ponction lombaire, le sujet fait subitement une crise épileptique généralisée et typique ; il n'en avait jamais fait jusqu'à cette date ; il n'en fera jamais plus par la suite.

L'examen *immédiat* du liquide céphalo-rachidien montre :

Liquide : opalescent ; tension : non mesurée par souci de stérilité ; albumine : 0 g. 65 ; réaction de Pandy : positive ; réaction de Weichbrodt : légèrement positive ; réaction du benjoin colloïdal ; 0001222002221000 ; cellules : 2200 par mm³.

Formule : pour moitié cellules endothéliales de taille moyenne et leucocytes non altérés (lymphocytes et polynucléaires en quantités égales.

Les recherches suivantes sont pratiquées :

1° *Avec le liquide céphalo-rachidien* :

Examen à l'état frais et à l'ultramicroscope.

Colorations au May Grünwald-Giemsa, au Gram et au bleu de méthylène.

Imprégnation argentique.

Cultures en milieux usuels (aérobies et anaérobies) et en membrane chorio-allantoïdienne.

Inoculation à 4 lapins par voie intracérébrale et à 4 lapins par voie cornéenne.

Inoculation à 6 souris par voie intracérébrale (0,03 cc), à 4 souris par voie sous-cutanée.

Inoculation à 4 cobayes par voie intracérébrale (0,25 cc.) à 4 cobayes par voie sous-cutanée.

Inoculation par voie intracérébrale (1 cc.) à quatre singes d'espèces différentes *Macacus cynomolgus, Cynecocephalus babuin, papio et hamadryas,*

2° *Avec le sang* :

Examen à l'état frais et à l'ultramicroscope, après triple centrifugation.

Coloration au May Grünwald Giemsa.

Cultures en milieux usuels et en membrane chorio-allantoïdienne.

Inoculation à 4 lapins par voie sous-cutanée, à 4 cobayes par voie sous-cutanée et intrapéritonéale, à 6 souris, par voie sous-cutanée et intrapéritonéale.

3° *Avec les urines* :

Examen du culot de centrifugation à l'état frais et à l'ultramicroscope.

Coloration au Gram et au bleu de méthylène.

Inoculation sous-cutanée à quatre cobayes.

Le lendemain, la température est à 37° ; la nuit avait été bonne (transpiration assez abondante), le malade se sent tellement bien qu'il demande à sortir le jour même. Au total, l'épisode actuel a duré moins de 24 heures. Avant sa sortie, de nouvelles lames de sang sont étalées ; une prise de sang est pratiquée, qui servira aux séro-diagnostics de la fièvre typhoïde, des brucellose, de la leptospirose ictéro-hémorragique, de la chorioméningite lymphocytaire et à la réaction des lysines du sodoku.

Ajoutons que, par la suite, sera pratiquée une intro-dermo-réaction à la mélitine et une recherche de parasites dans les selles. Sans reprendre aucun des détails donnés dans le mémoire consacré aux documents humoraux et microbiologiques, disons simplement ici que *la totalité des examens précédents sera strictement négative.*

Le malade continue à venir me voir assez régulièrement à l'Institut Pasteur et différents traitements sont pratiqués, dont aucun ne donnera de résultat net. Pendant la seconde moitié de 1937 les crises tendent à s'espacer (intervalle de deux mois) et à s'atténuer (température ne dépassant pas 38°, durée de 24 à 12 heures et même moins, les phénomènes de raideur douloureuse restant toujours prédominants).

En décembre 1937, se produit un incident imprévu : le malade vient me trouver un après-midi parce qu'il présentait depuis quelques jours, au niveau de la lèvre inférieure, un « bouton » qui l'inquiète. Je constate un chancre herpétiforme typique avec induration discrète mais avec adénopathie nette ; je fais sur-le-champ un examen à l'ultramicroscope, qui montre la présence de très nombreux tréponèmes syphilitiques ; le sang prélevé aussitôt montrera que la réaction de Bordet-Wassermann est encore

négative. Le malade est confié à mon collègue Derot, à l'Hôpital Broca, qui commence un traitement arsenical et bismuthique; le 13 janvier 1938, l'apparition d'un érythème avec prurit fait cesser l'arsenic et continuer le bismuth. Ultérieurement, le traitement antisyphilitique sera continué en ville, par le Dr Yovanovitch, jusqu'en 1942, et avec les meilleurs résultats au point de vue de la syphilis. *L'intérêt de cet incident intercalaire mérite d'être souligné ; d'une part, au point de vue doctrinal, il écarte formellement pour la maladie étudiée toute arrière-pensée d'une syphilis que tout rendait déjà plus qu'improbable ; d'autre part, l'action des traitements arsenicaux puis bismuthique fut nulle sur les accès.*

Les accès continuèrent, en effet, à se répéter pendant toute l'année 1938 (troisième année) ; ils allaient cependant en s'atténuant et en s'espaçant (trois mois). Depuis 1939 ils ne se sont plus jamais reproduits ; j'ai revu le malade assez régulièrement, récemment encore à propos d'un toenia (premières manifestations en février 1944) ; le recul de temps depuis la guérison atteint donc déjà près de 5 ans.

Au total, cette observation, beaucoup plus étudiée et beaucoup plus régulièrement suivie que la précédente, reproduisait les grands caractères de celle-ci : *même méningite à récurrences très nombreuses et échelonnées sur plus de trois ans* ; *même réaction méningée avec petite hyperalbuminose, mais avec pléocytose considérable* ; *même formule mixte, endothélio-polynucléo-lymphocytaire* ; *même labilité extrême de la réaction méningée, aussi bien du point de vue clinique que du point de vue humoral.*

L'échec complet des essais de mise en évidence d'un microorganisme, malgré des tentatives tout de même assez honorables et malgré la date, en apparence optima, où celles-ci furent pratiquées, me fit préférer de garder le silence. Peut-être, une autre technique aurait-elle été couronnée de succès ; peut-être, n'avais-je pas su entrevoir un facteur étiologique capital ? En bref, je souhaitai pouvoir tout recommencer.

Une nouvelle occasion, qui devait être perdue, me fut offerte au printemps 1940 (cas III). Il s'agissait d'un jeune homme de 20 ans qui présentait une histoire d'épisodes strictement identiques et évoluant depuis dix mois ; une ponction lombaire pratiquée au début d'une crise me révéla les mêmes perturbations ; un programme avait été tracé de multiples inoculations dont les événements militaires devaient interdire la réalisation ; les notes prises sur ce sujet sont elles-même perdues et le contact ne put jamais être rétabli avec le malade.

Par contre, l'opportunité devait m'être fournie, il y a un an, de faire le diagnostic d'un quatrième cas.

Observation IV. — Madame Per... Marguerite, 35 ans, sans profession, m'est présentée en mars 1943 par un assistant de l'Institut Pasteur pour une histoire complexe et pour laquelle elle avait déjà recueilli les avis autorisés du Dr Plas, chef de Clinique à l'Hôpital Broussais, et de MM. André-Thomas et N. Péron; je les remercie très particulièrement des renseignements précieux qu'ils ont bien voulu mettre à ma disposition.

Le premier épisode ne remontait qu'au mois de juillet 1942 ; le second se situait en septembre ; les suivants se répétèrent à des intervalles de plus en plus rapprochés, qui tombaient à trois semaines, parfois même à 15 jours.

Chaque épisode débutait brutalement par céphalée et frissonnements, la température s'élevant à 40° ; en même temps apparaissaient une certaine raideur de la nuque et des douleurs des lombes et des membres inférieurs. Le tout cédait en 24 à 48 heures, laissant une courte phase d'enraidissement du rachis. Une ponction lombaire avait été pratiquée en janvier 1943, à l'hôpital Broussais (Dr Plas) *entre deux épisodes*, qui avait donné :

Albumine : 0 g. 40 ; cellules : 140 par mm³ (lymphocytes).

L'examen neurologique avait toujours été négatif, hormis la constatation d'une abolition du réflexe achilléen droit et des réflexes cutanés-abdominaux.

Des traitements par le salicylate de soude intraveineux, puis par le cyanure de mercure, conseillés par M. André-Thomas, n'avaient entraîné aucune amélioration ; il en avait été de même d'un traitement par le thiazomide conseillé par M. N. Péron ; ce dernier avait envisagé un diagnostic d'encéphalite à forme périphérique et à rechutes.

Du 24 au 29 mars, la malade est mise en observation à la Salpêtrière, mais aucun épisode ne se produira à cette date cependant choisie avec cet espoir. Une étude préalable aussi complète que possible du cas est néanmoins pratiquée.

L'étude des antécédents héréditaires ne décèle rien qui paraisse digne d'être retenu. Au contraire, les antécédents personnels sont assez chargés : Naissance normale. Rougeole non compliquée à 8 ans, puis coqueluche. Ultérieurement quelques épisodes de bronchite banale.

Le premier antécédent important est celui d'un état asthmatique, qui s'est révélé pour la première fois à l'âge de 20 ans, lors d'un séjour au bord de la mer. Un peu plus tard, après un premier accouchement, réapparition des crises qui ne cesseront plus par la suite mais conserveront une fréquence et une intensité moyennes ; un second accouchement à 28 ans n'aura aucun retentissement sur l'asthme.

Au point de vue infectieux, deux antécédents sont à retenir. Le premier, en apparence banal, est un ictère catarrhal à l'âge de 25 ans. L'autre, à 30 ans, est représenté par une pyrexie apparue en Touraine 2 à 3 semaines après un séjour à Montpellier et à Palavas et pour laquelle la malade fut transportée au Mans, dans la Clinique de l'Enfant-Jésus. Le Dr Langevin, qui la soigna, a bien voulu écrire les précisions suivantes à ce sujet : « Etat typhoïde qui a duré environ un mois et dont la courbe de température rappelait exactement celle d'une dothiénentérie. Mais l'hémoculture a été négative, pas d'épistaxis, pas de céphalée, simplement un peu de diarrhée qui a duré 15 jours. La preuve absolue de l'infection à Eberth ou paratyphique n'a pas été donnée. Comme la malade est un peu asthmatique, j'ai cru devoir faire pendant la convalescence une radiographie des poumons que la malade vous présentera. Il existe une réaction assez marquée d'ordre fibreux et ganglionnaire, prédominant au niveau du hile droit, avec réaction fibreuse de la partie moyenne du parenchyme pulmonaire droit. En somme, je ne vois pas dans l'état pulmonaire de raison ayant pu expliquer la fièvre. » Cette affection avait laissé la malade assez fatiguée et amaigrie de quelques kilos.

A noter encore, vers 32 ans, une période assez prolongée d'entérite que la malade met sur le compte d'un régime riche en légumes verts qui lui avait été prescrit pour son asthme.

L'examen pratiqué à la Salpêtrière est dans l'ensemble négatif. Au point de vue neurologique, on ne note que l'aréflexie achilléenne droite et l'abolition des réflexes cutanés abdominaux du même côté. Pas de paralysie, pas de troubles sensitifs ni cérébelleux. L'examen viscéral montre seulement, à l'auscultation des poumons, une respiration emphysémateuse avec quelques râles sibilants et ronflants ; la malade ne présente pas de crises d'asthme caractérisées, elle se contente souvent de fumer une cigarette ou de faire brûler un peu de poudre. Le cœur est normal ; la tension artérielle est plutôt basse, à 11-7,5.

L'examen de l'abdomen est négatif, en particulier au point de vue hépatique et splénique. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine.

L'examen oculaire, pratiqué par le Dr Hudelo, montre une myopie assez accentuée, des pupilles, une motilité oculaire, un champ visuel normaux ; les fonds d'œil sont également normaux ; la tension artérielle rétinienne est cependant assez élevée (minima à 12). L'examen cochléo-vestibulaire (M. Aubry) est normal. L'état du nez, des sinus, des oreilles est soigneusement vérifié et ne décèle aucun foyer infectieux.

La radiographie du crâne est normale.

La radiographie des poumons montre simplement quelques signes de sclérose. L'examen de l'expectoration ne décèle pas de bacille de Koch.

Un examen de sang, pratiqué le 25 mars, montre :
Hématies : 4.680.000 ; hémoglobine : 70 % ; leucocytes : 5.100 ; formule leucocytaire : polynucléaires neutrophiles : 65 ; polynucléaires éosinophiles : 6,5 ; polynucléaires basophiles : 0,5 ; lymphocytes : 10,5 ; moyens mononucléaires : 5,5 ; grands mononucléaires : 12.

Des séro-diagnostics sont pratiqués vis-à-vis des bacilles typhique et paratyphiques, des brucelloses, des leptospires ictéro-hémorragique et grippotyphosa, de la chorio-méningite lymphocytaire et du sodoku.

Dans ces conditions la malade est faite sortante ; elle doit revenir dès le début du premier accès.

Celui ci se produit trois jours plus tard, en retard, par conséquent, d'une semaine sur la date présumée. Il débute le 1er avril au soir, la température s'élevant à 39°2.

Dès le début de la matinée, on pratique une prise de sang et une ponction lombaire ; celle-ci montre :

Liquide : opalescent ; tension : non mesurée, mais l'écoulement se fait goutte à goutte ; albumine : 0. g. 75 ; réaction de Pandy : fortement positive ; réaction de Weichbrodt : moyennement positive ; réaction de Bordet-Wassermann : négative ; réaction du benjoin colloïdal : 0011122012221000 ; cellules : 2.500 par mm³ ; formule : lymphocytes et polynucléaires non altérés en quantités équivalentes et cellules endothéliales en quantité approximativement double.

On pratique la série de recherches suivantes :

1° *Avec le liquide céphalo-rachidien :*

Examen à l'état frais et à l'ultramicroscope.

Colorations diverses.

Cultures en milieux aérobies et anaérobies.

Inoculation à 4 lapins par voie cornéenne et à 2 lapins par voie intracérébrale.

Inoculation à 6 souris par voie intracérébrale, à 6 souris par voie intrapéritonéale, à 6 souris par voie sous-cutanée.

Inoculation à 4 cobayes par voie intracérébrale, à 4 cobayes par voie intrapéritonéale, à 4 cobayes par voie sous-cutanée.

De multiples essais de passage seront tentés à partir des animaux précédents.

2° *Avec le sang.*

Examen à l'état frais et à l'ultra-microscope.

Colorations sur lames.

Cultures en milieux aérobies et anaérobies.

Inoculation à 4 lapins par voie cornéenne et à 2 lapins par voie intrapéritonéale.

Inoculation à 4 cobayes par voie intracérébrale, à 4 cobayes par voie intrapéritonéale, à 4 cobayes par voie sous-cutanée.

Inoculation à trois lots de 6 souris par les mêmes voies.

De multiples essais de passage seront également tentés à partir des animaux précédents.

3° *Avec les urines.*

Examen direct et cultures.

La température du matin était de 38°2 ; elle sera le soir à 37°9. La malade présentait des contractures de la nuque et du rachis de moyenne intensité. Elle souffrait beaucoup par contre, au niveau des lombes et de la face postérieure des cuisses. Le reste de l'examen était normal.

Le 3 avril, la température est de 36°8 le matin, de 37°2 le soir. L'atténuation de tous les phénomènes est très marquée et l'appétit est revenu. On pratique une intradermo-réaction à la mélitine.

Le 4 avril, la température est de 36°7 et, tout ayant disparu, la malade rentre chez elle. La semaine suivante, le 8 avril, une prise de sang est pratiquée pour recommencer le séro-diagnostic vis-à-vis des leptospires.

Ici encore, disons simplement que toutes les recherches précédentes s'avéreront vaines, à l'exception du séro-diagnostic vis-à-vis de *Leptospira ictero-hemorragiae* qui est positif dans le sérum du 1er avril et dans le sérum du 8 avril, mais avec une limite supérieure atteignant à peine le 2/1000 et cela avec les deux échantillons. Le séro-diagnos-

tic, pratiqué avec le liquide céphalo-rachidien du 1er avril, est négatif vis-à vis du même germe (1).

La malade continue à être suivie à l'Institut Pasteur. Rien ne se produit du 2 au 22 avril. A cette date, en fin de journée, éclate une nouvelle crise qui durera trois jours et sera suivie d'une accalmie de 36 heures seulement ; le 26 au matin se produit une rechute de 24 heures ; l'ensemble donne l'impression de deux accès couplés (fig. 1).

Une nouvelle crise se produit au milieu de mai, puis une autre au début de juin. On décide alors de recommencer les examens lors de la crise suivante et toutes les dispositions sont prises en conséquence.

Le 29 juin, la malade vint me trouver à mon laboratoire vers 16 heures et je l'admis aussitôt à la Salpêtrière. La température n'était qu'à 38°2, mais la raideur et les douleurs étaient intenses. Le reste de l'examen était négatif.

Une ponction lombaire est aussitôt pratiquée :

Liquide : opalescent ; albumine : 1 g. 07 ; réaction de Pandy : positive ; réaction de

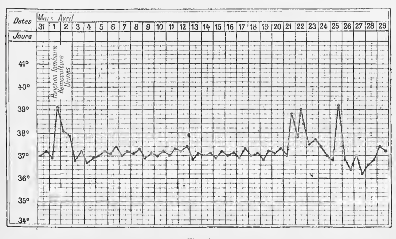


Fig. 1.

Weichbrodt : positive ; réaction du benjoin colloïdal : 0111122221000000 ; cellules : 2.600 par mm³ ; formule identique à celle de la ponction précédente, si ce n'est que les cellules endothéliales présentent déjà une lyse beaucoup plus accentuée ; très fréquemment, elles se réduisent à des fantômes cellulaires.

Aucun germe n'est visible.

Une nouvelle série d'inoculations est pratiquée à des lapins, cobayes et souris ; 20 cm³ font l'objet d'inoculations particulières dont nous ferons état plus loin.

Le lendemain, la température n'est qu'à 36°6 le matin et 37°6 le soir. L'amélioration est beaucoup plus rapide que les fois précédentes. Le jour suivant, la température est de 36°9 et la malade sort à nouveau.

En juillet, août et septembre, la malade fait plusieurs crises, en particulier deux crises couplées en septembre.

Un traitement par un antihistaminique de synthèse (antergan) n'avait eu aucune influence tant sur les crises que sur l'asthme.

Pendant la première quinzaine de novembre, un essai de traitement par la novocaïne intraveineuse est décidé pour des raisons que je détaillerai plus loin. On fait des injections quotidiennes lentes de 10 cm³ ; à la 6e injection éclate une crise d'asthme, la plus violente que la malade ait connue ; elle se double d'une poussée de bronchite qui dure 8 jours. Ultérieurement, les manifestations asthmatiques reprirent comme auparavant, *mais, depuis cette date, aucun épisode méningé n'a fait de réapparition.* La ma-

(1) Pratiqué l'année suivante, le même séro-diagnostic a été retrouvé positif au 1/1000 ; ceci démontre qu'il s'agit de la signature d'une leptospirose ancienne (cf. les antécédents).

lade continue à venir se faire surveiller à l'Institut Pasteur. Son examen neurologique est toujours négatif ; un seul détail est à noter : la réapparition du réflexe achilléen et des réflexes cutanés abdominaux du côté droit.

Au total, cette observation reproduit également les caractéristiques précédentes : *même méningite à récurrences très rapprochées, parfois même couplées, mais semblant s'arrêter en moins d'un an et demi* ; *mêmes signatures humorales avec leur même labilité.*

Cette observation soulèvera un problème particulier, celui des raisons de la guérison ; nous verrons également la question posée par l'inoculation spéciale précédemment réservée.

Au préalable, il me paraît indiqué de tenter une synthèse sémiologique, dût-elle même rester provisoire.

ÉTUDE SYNTHÉTIQUE

Les observations précédentes me paraissent correspondre à un type clinique dont je n'ai retrouvé, tout au moins jusqu'à présent, aucun équivalent dans la littérature scientifique.

Ce cadre provisoire me paraît revêtir une triple originalité, que l'on peut résumer en une triple formule : *clinique, humorale* et *évolutive.*

I. La formule clinique est faite d'épisodes élémentaires dont chacun a la valeur d'une méningite aigue transitoire.

Chaque épisode élémentaire se présente ainsi :

1° *Le début* est brutal à l'extrême et se fait en pleine santé apparente.

Aucun prodrome ne l'annonce.

Aucune cause occasionnelle ne m'a paru pouvoir être retrouvée.

Par contre, l'horaire n'est peut-être pas quelconque, car il m'a semblé que les crises éclataient *beaucoup plus souvent l'après-midi.*

Quoi qu'il en soit, ce début se marque ordinairement par trois ordres de signes majeurs concomitants : *la fièvre, des signes méningés* et *des douleurs* (ces douleurs rentrant peut-être déjà dans le groupe précédent).

2° *La période d'état est ainsi atteinte en moins d'une heure.*

La fièvre constitue un élément capital. Annoncée par quelques frissonnements plutôt que par un grand frisson, elle s'élève d'*emblée à sa valeur maxima* (39°, *parfois* 40°, *parfois moins*). Le *pouls* ne s'accélère point en proportion et peut présenter une dissociation nette (80 pulsations pour une température dépassant 39°).

Les signes méningés comportent, d'une part, une céphalée parfois considérable mais susceptible de présenter tous les degrés ; elle n'a aucun siège électif, est volontiers diffuse et s'exacerbe légèrement à la toux.

Les raideurs constituent le maître-symptôme méningé et l'enraidissement subit et intense de la nuque et de tout le rachis en moins d'une heure est très impressionnant ; une attitude en opisthotonos est possible ; le signe de Kernig est toujours net, le signe de Brudzinski n'est pas rare. Les vomissements sont fréquents mais non constants. La constipation manque, mais les délais sont peut-être insuffisants pour qu'elle s'affirme ; la photophobie manque ainsi que les troubles vaso-moteurs.

Les *douleurs* sont souvent marquées et relèvent certainement pour une bonne part du syndrome méningé, en particulier la céphalée, les douleurs à l'élongation et l'hyperesthésie généralisée. Mais elles semblent déborder le syndrome méningé, sous forme de myalgies, spécialement de douleurs à la pression des masses musculaires des mollets, de la paroi abdominale et de douleurs articulaires (l'absence de tout signe local ne permet pas de parler d'arthrites proprement dites).

Au total, il s'agit d'une réaction méningée franche, nettement fébrile et d'établissement brutal.

En contraste, le reste de l'examen est remarquablement négatif :

Pas de signe digestif (mis à part la possibilité de vomissement) ; en particulier pas d'angine. L'appétit est plus ou moins diminué le premier jour, mais il est recouvré dès le lendemain.

Pas de signes cutanéo-muqueux, pas le moindre élément éruptif ; en particulier — détail intéressant — il ne m'a pas été donné d'observer, même une seule fois, d'éruption contemporaine d'herpès.

Les viscères thoraciques et abdominaux ne présentent aucun trouble.

Les *urines* peuvent être réduites de quantité et hautes en couleurs comme dans tout épisode fébrile. Une seule fois, une albuminurie discrète (1 gr. 80) et transitoire a pu être notée ; par contre, jamais d'hématurie, même microscopique ; l'examen du culot de centrifugation a toujours été négatif.

Aucune réaction des organes hématopoïétiques, spécialement aucune réaction ganglionnaire.

L'examen neurologique est tout aussi négatif, pendant l'accès comme en dehors de celui-ci. A noter, dans un cas, une disparition pendant quelques mois, du côté droit, du réflexe achilléen, et des réflexes cutanés abdominaux. Les examens complémentaires : oculaire cochléo-vestibulaire, radiographie cranienne, etc... n'ont jamais décelé d'anomalie. L'intégrité psychique paraît de règle.

3° *La terminaison est remarquablement rapide* (24 à 48 heures).

La température tombe, le lendemain ou le surlendemain, et la céphalée se calme parallèlement ainsi que les douleurs; les raideurs s'atténuent, mais persisteront un jour de plus.

Au total, le deuxième ou le troisième jour le sujet, simplement encore un peu fatigué et courbaturé, a faim et est impatient de reprendre ses occupations brutalement interrompues.

4° *Ce schéma général peut comporter quelques variantes, véritables petites formes cliniques* :

L'accès peut être plus bref, l'ensemble ne durant que 24 heures, voire 12 heures ; ce sera, semble-t-il, surtout le cas de la période terminale.

Parfois il peut s'agir de véritables accès couplés, avec une apyrexie intercalaire de l'ordre de 36 heures ; peut-être ceci s'observerait-il plus spécialement à la période moyenne de l'évolution d'ensemble.

Parfois l'accès est, non seulement bref, mais très atténué : température atteignant 38° ou même moins, céphalée, raideur et douleurs sont discrètes, au point que le malade n'est pas obligé de se coucher.

A l'opposé, faut-il décrire des accès compliqués de phénomènes neuropsychiques ?

C'est possible, spécialement en ce qui concerne la possibilité de phénomènes épileptiques : le malade n° 1, à fait deux crises d'épilepsie lors des premiers accès. Le second a fait une seule crise pendant une ponction lombaire au cours d'un accès. Le fait certain est que ces crises épileptiques ne sont survenues qu'au cours d'un accès ; jamais les malades n'en firent dans l'intervalle des accès, ni avant ni après leur maladie. Faut-il voir là une petite note encéphalitique, obligeant à réserver le terme de méningo-encéphalite, plutôt que celui de méningite. Peut-être, mais la note encéphalitique serait singulièrement réduite !

Peut-être, pourrait-on également faire une double réserve au point de vue psychique : d'une part, le malade n° 1 présentait volontiers le premier soir du délire et des hallucinations figurées, mais il faut réserver le rôle de la poussée fébrile et celui de l'injection de morphine que son médecin lui faisait habituellement. D'autre part, on pouvait noter à la longue des troubles de l'humeur et du caractère, mais ceux-ci ne constituaient peut-être qu'une réaction somme toute normale vis-à-vis de la répétition d'incidents troublant singulièrement l'existence.

En conclusion, la formule clinique de l'épisode élémentaire est bien celle d'une méningite aiguë, fébrile et transitoire.

II. — La formule humorale de cet épisode est également assez originale.

Je ne donnerai ici qu'un résumé de ce qui a été développé dans la conférence de l'Institut Pasteur, sans reprendre, en particulier, les détails techniques destinés à atténuer *les erreurs considérables éventuellement entraînées par les méthodes courantes de numération et d'étude des cellules du liquide céphalo-rachidien.*

Un point capital réside dans l'heure du prélèvement.

1° *La formule humorale typique est celle des douze premières heures de l'accès :*

La tension est peu ou faiblement augmentée; par exemple, chez le deuxième sujet, la tension est de 28 cm. d'eau le 16 avril 1937 (entre les accès) et ne s'élève qu'à 35 le 24 avril (au début de l'accès).

L'aspect du liquide est trouble mais opalescent et non purulent ; il est blanchâtre avec de petits reflets moirés clairs. Si on laisse un tube déposer pendant 24 heures, une opalescence plus dense à limite nuageuse se dépose à la partie inférieure ; au-dessus le liquide redevient limpide, eau de roche, comme un liquide normal ; à noter l'absence de flocons de fibrine.

Les protides ne sont que relativement peu augmentés; il y aura une très importante dissociation cyto-albuminique. Au rachialbuminomètre de Sicard et Cantaloube les chiffres se situent entre 0 g. 60 et 0 g. 80 ; la valeur la plus élevée a été de 1 g. 07. La présence de globulines pathologiques est suggérée par la positivité des réactions de Pandy et de Weichbrodt (cette dernière étant plus faible, voire négative). Je n'ai encore jamais pratiqué de dosages pondéraux, afin de conserver la disposition du maximum de liquide pour les inoculations.

Les dosages des chlorures, du glucose, etc., ne furent pratiquement pas effectués pour la même raison ; les chlorures furent normaux à deux reprises chez le premier sujet.

La réaction de Bordet-Wassermann fut trouvée négative, et cela sans une seule exception.

La réaction du benjoin colloïdal fut toujours perturbée. Il y eut constamment élargissement de la zone normale (moyenne) de précipitation, avec une

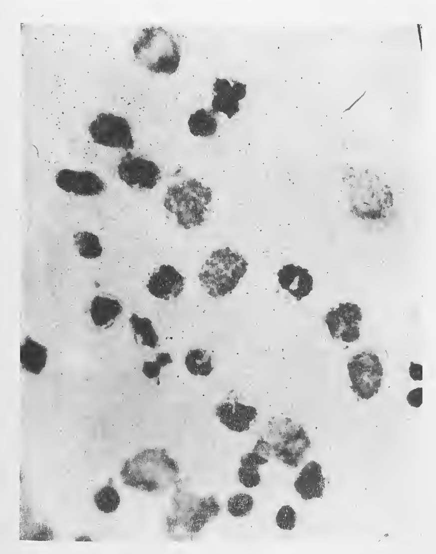


Fig. 2 — Microphotographie P. Jeantet (× 1.100).

précipitation surajoutée, plus fréquente et plus intense dans la série finale que dans la série initiale des tubes. Ceci est assez banal dans les méningites aiguës.

La cytologie donne la signature fondamentale :

a) *Il y a, d'une part, pléocytose formidable* : 1.000, 2.000 cellules par mm³ à la cellule de Nageotte ; le chiffre le plus élevé fut de 2.600 ; de tels

chiffres peuvent exposer à des variations d'estimation considérable, d'ailleurs sans intérêt absolu.

b) *La formule est, d'autre part, très suggestive* (fig. 2 et 3) :

Absence totale d'hématies.

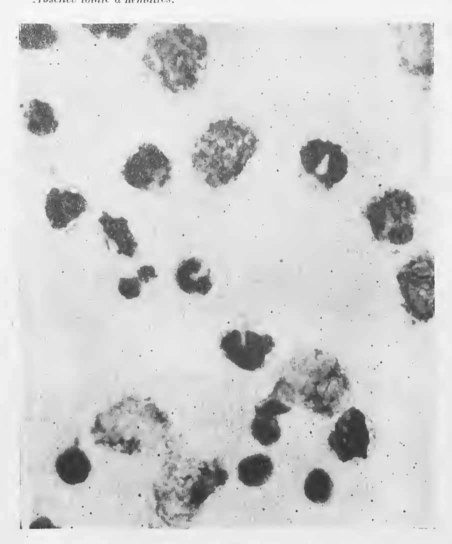


Fig. 1. — Microphotographie P. Jeantet (× 1 530).

La moitié des cellules (approximation grossière mais suffisante) *est constituée par des lymphocytes et des polynucléaires en nombres équivalents.* Avec les précautions techniques que j'emploie (1), ces cellules apparaissent re-

(1) Je tiens seulement à signaler ici que les lames ici colorées sont faites avec un liquide *non centrifugé*, une goutte étant recueillie directement de l'aiguille à ponction lombaire sur la lame. L'abondance des cellules rend inutile ici la centrifugation, opération toujours très dangereuse pour toute étude cytologique du liquide céphalo-rachidien.

marquablement non altérées. *A noter l'absence constante, parmi les polynucléaires, d'éléments éosinophiles.*

L'autre moitié est constituée par de plus grosses cellules, que j'appelle « endothéliales », par simple analogie morphologique, mais en acceptant fort bien à l'avance, pour des raisons longuement développées ailleurs, que l'avenir fasse adopter une désignation autre et mieux précisée.

Malgré les précautions techniques employées, il est impossible d'obtenir des aspects *non altérés* de ces cellules. Sans reprendre ici les arguments, tout démontre que ces éléments sont déjà en pleine lyse, même quand la ponction lombaire est faite à la première heure de l'accès. Cette lyse est d'abord et avant tout nucléaire et l'aspect initial le moins évolué observé montre un noyau éclaté sur une de ses moitiés et laissant échapper, comme d'une corbeille, une masse de granulations chromatiniennes s'éparpillant dans le cytoplasme.

Au total, et à regarder de haut, l'ensemble de cette formule humorale est celle d'une réaction, à l'évidence non purulente, non hémorragique, non transsudative, mais inflammatoire (je ne dis pas obligatoirement infectieuse).

2° *Après 24 heures, la formule humorale est déjà très atténuée, et celá essentiellement au point de vue cytologique :*

Il y a déjà réduction massive de la pléocytose.

Cette réduction porte discrètement sur les lymphocytes, moyennement sur les polynucléaires, considérablement sur les cellules endothéliales.

Celles de ces dernières qui subsistent encore sont toutes en fin d'achèvement de leur lyse ; il n'y a presque plus trace de leurs noyaux, les contours cellulaires eux-mêmes sont déjà imprécis.

Le résultat pratique est qu'après 24 heures, on aura tendance à ne plus leur accorder grande importance, voire à les méconnaître ; si, à la rigueur, on en tient compte, on concluera à une proportion faible, 10 % par exemple.

3° *En moins d'une semaine, le liquide est redevenu presque normal :*

Tout au plus retrouve-t-on quelques cellules (moins de 10) et qui ne sont plus représentées que par des lymphocytes ; une légère hyperalbuminose (0 g. 40, par exemple) est un peu plus durable ; la précipitation du benjoin colloïdal affecte peut-être un tube de plus que normalement dans la zone moyenne.

Tout signe, par conséquent, un nettoyage cellulaire sous-arachnoïdien extrêmement rapide. Et ce nettoyage n'est nullement réalisé par un processus macrophagique (absence complète de macrophages), mais paraît résulter de la lyse directe des cellules. Cette lyse est-elle le fait des cellules elles-mêmes ou résulte-t-elle de propriétés lytiques du liquide céphalo-rachidien, je n'ai pas encore eu l'opportunité de le rechercher. Il est bien certain qu'une telle étude in vitro *méritera d'être faite dans l'avenir.*

Sur le plan pratique, la conséquence capitale est que tout se trouve réuni pour favoriser au maximum la méconnaissance humorale de cette réaction méningée. Le respect de l'horaire ultra-précoce du prélèvement et une rigueur technique de l'étude cytologique constituent des conditions sine qua non.

En conclusion, la formule humorale de cette méningite aiguë est bien endothélio-leucocytaire (1).

(1) *A titre accessoire, il faudra certainement reprendre une étude en série de la formule sanguine.* Les numérations faites chez les malades n°s 2 et 4 ont montré, en effet, une leucopénie nette (4.600 à 5.100), avec un pourcentage normal (on ne peut retenir chez la malade n° 4 un chiffre d'éosinophiles de 6,5 pour cent, étant donné qu'il s'agit d'une asthmatique.

III. — La formule évolutive est pour le moins aussi originale.

Maintenant que nous connaissons l'évolution clinique et humorale de l'épisode élémentaire, voyons comment celui-ci va se répéter.

1° *La répétition va se poursuivre pendant plusieurs années,* deux ou trois ans dans nos cas. Seul l'avenir fixera les valeurs limites. Rien n'interdit de penser que l'évolution ne puisse être singulièrement plus courte ou plus prolongée.

2° *D'autre part, cette répétition obéit peut-être à un certain cycle d'ensemble.* Les récurrences semblent d'abord assez espacées, deux à trois mois par exemple.

Elles semblent tendre à se rapprocher, pour se répéter, par exemple pendant la seconde année, tous les mois ou toutes les quinzaines ; parfois même deux accès semblent se coupler.

Elles s'espacent de nouveau ensuite, en même temps que leur intensité s'atténue.

Finalement, le tout s'éteint sans que rien n'ait indiqué que le dernier accès ait eu lieu.

Le premier épisode a-t-il revêtu une importance et une durée plus grande ? Ceci est encore difficile à apprécier. Les souvenirs du malade seraient assez volontiers affirmatifs. En réalité, tout provient peut-être de ce que le passage d'un état de santé normal à cet état pathologique fixe plus l'attention du sujet.

Quoi qu'il en soit, l'affection apparaît véritablement multirécurrente et strictement bénigne ; le terme de bénigne s'appliquant également *à l'absence de toutes séquelles d'avenir,* fait actuellement basé sur un recul de 13 ans dans un cas et de 5 ans dans un autre.

LE PROBLÈME PATHOGÉNIQUE.

I. — *Hypothèse d'une origine infectieuse.*

L'ensemble du tableau clinique précédent conduit, invinciblement et d'emblée, à l'hypothèse de la nature infectieuse de l'affection, les récurrences suggérant même assez volontiers un cycle plus ou moins régulier d'un microorganisme.

Aussi comprend-on les tentatives précédemment annoncées de mise en évidence d'un agent responsable. Sans reprendre ici le détail donné dans les *Annales de l'Institut Pasteur,* contentons-nous du résultat brut : *les examens des différentes humeurs (soit directs, soit après colorations), les essais de cultures, les inoculations à de multiples espèces animales n'ont strictement rien donné, jusqu'à présent tout au moins.*

Ceci n'élimine nullement la nature infectieuse de l'affection, mais ceci autorise à exclure tous les microorganismes auxquels on était en droit de songer.

J'ai exposé parallèlement ailleurs (1) toutes les maladies à récurrences que la littérature microbiologique pouvait suggérer et tous les arguments tirés de mes recherches et plaidant contre chacune d'entre elles. Je me contenterai de les rappeler ici sous forme du plus sec des catalogues.

1° *Réactions méningées bactériennes* : à pyogènes (spécialement à méningocoques), à brucella, à bacille de Koch, à Spirillum morsus muris.

2º *Réactions méningées à spirochètes.* Typhus récurrents. Leptospiroses ictéro-hémorragique et autres. Syphilis.

3º *Ultra-virus.* Herpès. Chorio-méningite d'Armstrong.

4º *Parasitoses.*

5º *Méningites réactionnelles, secondaires à* : une infection cranienne (sinusite, otite, etc.), un foyer viscéral (endocardite, etc.), un foyer bucco-pharyngien.

Rien de tout ceci ne paraît pouvoir être retenu et il semble qu'il faille chercher ailleurs, soit vis-à-vis d'autres facteurs infectieux, soit même en dehors de tout facteur infectieux.

Ainsi s'est imposée parallèlement la prise en considération du point de vue opposé.

II. — *Hypothèse d'une origine non infectieuse.*

Faudrait-il envisager, malgré la vraisemblance première, la possibilité d'un processus non infectieux, par exemple de nature allergique (avec tout le vague de ce terme) ?

Dans la littérature scientifique, je n'ai pu découvrir que les deux documents suivants, nullement comparables certes, mais procédant du même point de vue de pathologie générale. Il s'agit d'une part d'un gros mémoire de A. Bannwarth, intitulé « Chronische lymphocytäre Meningitis, entzündliche Polyneuritis und « Rheumatismus ». Ein Beitrag zum Problem « Allergie und Nervensystem » (*Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1941, CXIII, nº 2, p. 284-376) ; l'auteur y groupe des faits de polynévrite, de polyradiculite sensitivo-motrice, de paralysies craniennes, accompagnés d'une méningite lymphocytaire *chronique* (continue pendant des mois) ; il en admet l'origine rhumatismale, puis la nature allergique de ce rhumatisme. D'autre part, H. Pette, dans son livre récent : *Die akut-entzündlichen Erkrankungen des Nervensystems* (Thieme, 1942), admet le point de vue de Bannwarth et l'intègre dans un chapitre (p. 302-305) qu'il intitule : « Eine besondere Form der abakteriellen Meningitis (allergische Meningitis) ».

Pouvons-nous trouver chez mes malades des arguments quelconques plaidant en faveur de réactions allergiques ?

Le début brutal et la labilité de la réaction méningée seraient certes en faveur d'un processus fluxionnaire ; mais l'argument reste bien léger.

Sauf chez la dernière malade, asthmatique certaine, je n'ai pu relever chez ces sujets aucune manifestation d'un état de sensibilisation. Par ailleurs, l'allure clinique quasi cyclique de la maladie s'accepterait mal dans l'hypothèse d'une allergie. A noter encore l'absence de tout polynucléaire éosinophile dans le liquide céphalo-rachidien.

Quoi qu'il en soit, j'ai traité la dernière malade, en 1943, par un anti-histaminique de synthèse (2339 RP) ; le résultat fut nul, tant au point de vue de l'asthme, que de celui des épisodes méningés ; ces derniers ne furent ni modifiés une fois déclanchés, ni prévenus par une cure préalable.

Dans un second temps, au début de novembre 1943, j'ai décidé de pratiquer une série d'injections intraveineuses quotidiennes de novocaïne (10 cc. à 1 %) ; les premières injections se succédèrent sans incident ; mais, le soir de la sixième, la malade fit une grande poussée d'asthme qui la tint alitée pendant 8 jours. *Depuis cette date, aucun épisode méningé n'est réapparu.*

Je me garde bien de conclure ; d'une part, le recul de temps n'est que de

6 mois, et ce délai est insuffisant pour éliminer une nouvelle reprise ; d'autre part, l'évolution atteignait déjà la deuxième année ; peut-être arrivions-nous au moment de la terminaison spontanée de l'affection, et il est de fait que les épisodes tendaient à s'espacer et surtout à s'atténuer. Au total, pour troublante qu'elle soit, peut-être ne s'agirait-il que d'une coïncidence.

Finalement, la question demeure entière de la nature infectieuse ou non de la maladie. Pouvait-on essayer plus? Peut-être, en s'adressant à un geste assez exceptionnel et qui fut tenté à partir de cette dernière malade, quelques mois avant les essais des traitements précédents.

III. — *Essais de transmission à l'homme.*

Au soir du 29 juin 1943, après que la ponction lombaire eut révélé, dans les premières heures de l'accès, les altérations les plus typiques du liquide céphalo-rachidien, et parallèlement aux inoculations faites chez des animaux, un double essai de transmission à l'homme fut réalisé.

Une malade, atteinte de paralysie générale avec signes de tabes, reçut par voie intrarachidienne dix centimètres cubes du même liquide céphalo-rachidien. Un homme, également paralytique général, reçut la même quantité par voie intraveineuse ; le choix de ce dernier sujet était d'un intérêt spécial, car son liquide céphalo-rachidien avait été trouvé normal à deux vérifications successives préalables ; toute anomalie éventuelle ultérieure eût présenté une signification de valeur.

Or, chez ces sujets gardés en observation constante, aucune manifestation n'a pu être constatée, en particulier aucune réaction fébrile, méningée ou liquidienne. Le recul d'appréciation atteint maintenant 8 mois, les sujets sont gardés sous surveillance, mais l'échec a toute chance d'être acquis.

A priori, les conditions de transmission étaient excellentes, le prélèvement était aussi précoce et le liquide aussi pathologique que possible (2.600 cellules par mm^3). Si un résultat positif eût emporté d'emblée la conviction, ce résultat négatif n'autorise nullement, en réalité, à éliminer un processus infectieux. *Peut-être le liquide céphalo-rachidien est-il avirulent* ? Le fait ne serait nullement exceptionnel et l'exemple de la rage, maladie si facile à inoculer avec un fragment de névraxe ou de nerf, est aussi suggestif que possible par l'impossibilité habituelle d'obtenir le même résultat avec le liquide céphalo-rachidien des animaux rabiques.

Au total, la partie étiologique de la question reste véritablement entière. Si bien que le bilan de ce travail demeure encore modeste. Le fait certain est celui de l'existence d'une affection nouvelle avec sa triple formule clinique, humorale et évolutive. Cette affection méritera d'être recherchée avec les précautions stipulées, car les raisons de méconnaissance en apparaissent maintenant claires : brièveté de chaque épisode, indifférence relative du malade importuné certes par chaque accès mais sans inquiétude sur le lendemain (ou le surlendemain) de celui-ci, labilité de la réaction humorale enfin.

Par ailleurs, le cadre ici défini a toute chance d'être provisoire. L'expérience millénaire médicale enseigne que l'isolement d'une maladie nouvelle débute toujours par les formes caricaturales de celle-ci ; ce n'est qu'après la découverte de la clef étiologique que se précise le dégradé des formes cliniques. Rien de définitif ne saurait prétendre sortir de l'effort ici exposé, à commencer par la dénomination elle-même qui visait seulement, on voudra bien maintenant le vérifier, à un raccourci synthétique des traits les plus originaux.

ÉNERVATION SINU-CAROTIDIENNE UNILATÉRALE CHEZ UN JEUNE GARÇON ATTEINT DE MYOPATHIE. AMÉLIORATION SENSIBLE (1)

PAR

MM. A. THÉVENARD et L. LÉGER

Après avoir pratiqué sur deux malades atteints de myasthénie bulbo-spinale une énervation sinu-carotidienne unilatérale, avec des résultats qui, à l'heure actuelle encore, ne nous semblent pas suffisamment concluants pour mériter d'être rapportés, nous avons effectué la même intervention chez un jeune myopathique dont l'état n'avait jusqu'alors bénéficié en rien de nombreux essais thérapeutiques. Quelques jours après l'intervention sont apparus chez lui les signes d'une amélioration qui s'est rapidement précisée et qui est aujourd'hui assez indiscutable pour justifier notre communication.

Roland Z..., né en 1934, est conduit à l'un de nous le 19 juin 1942 pour des troubles de l'attitude, de la marche et de la motilité des membres supérieurs.

L'imperfection de la marche, premier symptôme enregistré, a été notée à l'âge de 13 mois, dès les premiers pas, alors que le développement semblait se faire normalement et sans que le moindre incident pathologique ait pu être relevé lors de l'accouchement ni dans les six premiers mois ; à partir du sixième mois se sont manifestés des vomissements très fréquents qui se reproduiront jusqu'à l'âge de cinq ans.

L'enfant a donc marché à l'âge normal, mais, dès le début, a marché « en canard, en se dandinant ». La fatigabilité anormale dans la station debout et l'exagération de l'ensellure lombaire se sont précisées au cours des deux années suivantes pendant lesquelles avait été vérifiée l'intégrité des hanches et mis en œuvre un traitement spécifique par le sulfarsénol.

En dernier lieu, s'est manifestée une faiblesse anormale des muscles des épaules qui s'est progressivement aggravée surtout depuis 1941.

Un examen électrique pratiqué en 1938 par le Dr Humbert n'a pas décelé de fibres myotoniques. Le père et la mère sont en parfaite santé et ne présentent aucun signe d'affection neurologique ni aucun stigmate tant clinique que sérologique de syphilis ; aucune affection nerveuse ne peut être relevée dans leurs deux familles.

Les examens cliniques répétés effectués en 1942 et 1943 ont permis de noter de façon constante :

1° *Chez l'enfant debout et immobile* :

Une déformation typiquement myopathique du tronc sous l'aspect d'une forte lordose avec projection du ventre en avant et rejet en arrière du segment dorsal supérieur ; le bassin est fortement basculé en avant, le membre inférieur droit est en rotation interne de telle sorte que le pied droit se place habituellement (pointe en dedans) en arrière du pied gauche. La tête est en position normale sauf quand l'enfant est fa-

(1) Présentation à la Société de Neurologie, séance du 30 mars 1944.

tigué, auquel cas elle tombe en avant. Il existe un ptosis permanent et discret de telle sorte que le bord palpébral supérieur empiète sur le cercle pupillaire, ceci davantage du côté droit.

Les épaules sont amenuisées par une amyotrophie peu accusée du deltoïde (surtout dans son chef acromial) et des sus- et sous-épineux. Les omoplates sont anormalement décollées.

2° *Chez l'enfant en mouvement* : l'exagération au cours de la marche des oscillations latérales du bassin lui communique un véritable mouvement de roulis, cependant qu'à chaque pas le haut du tronc est rejeté en arrière. L'enfant accroupi se relève très péniblement et seulement si on l'y aide ; par contre, couché, il peut se remettre debout sans prendre point d'appui sur ses cuisses. Il court difficilement, en croisant fortement les pieds et, pendant la course, le renversement du tronc en arrière s'accentue. Il est promptement fatigué soit par une station debout un peu longue, soit par une marche qui, dans les meilleurs jours, ne peut excéder 600 mètres. Il trébuche fréquemment et, dans la rue, sa mère ne manque jamais de le tenir par la main; dans la maison, il tombe fréquemment ; il ne peut faire un trajet même de peu d'étendue en portant quelque chose ne fût-ce que de peu de poids, une serviette d'écolier par exemple ; il ne peut monter un escalier que marche par marche en se tenant à la rampe ; la descente en est plus aisée, mais toujours très mesurée.

Les mouvements des membres supérieurs sont tous possibles, à condition qu'ils n'aient pas à entraîner la moindre charge. Même dans ces conditions, l'élévation des bras au-dessus de l'horizontale est très gênée et s'accompagne d'un fort renversement du tronc en arrière.

3° L'examen pratiqué méthodiquement par segments montre qu'il n'existe d'amyotrophie nette qu'au niveau de la ceinture scapulaire. Il n'y a nulle part d'hypertrophie musculaire, ni de fibrillations, ni de myotonie tant après contraction volontaire qu'après percussion.

La force musculaire est très diminuée dans les muscles de la nuque et des gouttières vertébrales ; elle l'est moins dans les muscles antérieurs du cou et du tronc ; normale à la périphérie des quatre membres, elle est nettement diminuée à leur racine surtout au niveau des ceintures scapulaires.

Les réflexes tendineux et périostés sont tous faibles et la manœuvre de Jendrassik est souvent nécessaire pour les faire apparaître, néanmoins, tous ont pu être obtenus de façon indiscutable. Les réflexes cutanés plantaires, crémastériens et abdominaux sont normaux. Il n'existe aucun trouble cérébelleux, sphinctérien, ni sensitif. Le développement intellectuel est normal, et le travail scolaire satisfaisant.

Réserve faite du léger ptosis déjà mentionné, rien d'anormal n'est à signaler dans le territoire des différents nerfs craniens. L'examen oculaire n'a révélé aucune altération cristallinienne.

L'exploration des principaux viscères n'a pu y déceler aucun caractère anormal. La tension artérielle oscille entre 10 et 11 pour Mx et 6 à 7 pour Mn. Il n'y a dans les urines ni sucre ni albumine. L'examen radiologique du thorax n'a montré aucune image anormale dans le médiastin. L'examen électrique (D[r] Lefebvre. Laboratoire des Enfants-Malades) n'a pas rencontré de fibres lentes ni de fibres myotoniques ; les chronaxies sont de 0,10 σ pour le deltoïde gauche et 0,08 σ pour le biceps droit.

L'azotémie est de 0 g. 20, la glycémie de 0 g. 80 et la calcémie de 100 mmgs. La formule sanguine est normale; le B.-W du sang a été complètement négatif en 1942 (Laboratoire de Secteur. Hôpital Cochin) de même que la réaction de Kahn standard ; en janvier 1944 au Laboratoire du D[r] Léchelle, le B.-W. est de H6 et le Kahn faiblement positif. Le métabolisme basal est diminué de 39 % (20-1-44).

Le diagnostic de myopathie ne nous paraît pas douteux chez cet enfant, malgré l'existence de plusieurs caractères un peu particuliers (absence du caractère hérédo-familial, précocité du début, affaiblissement des réflexes tendineux, non-constatation de myotonie électrique, possibilité de l'hérédosyphilis) dont aucun ne crée, au demeurant, d'objection formelle à notre diagnostic.

Les différentes thérapeutiques essayées entre 1936 et 1944 sont restées totalement inopérantes. On a mis en œuvre successivement les injections de sulfarsénol, les irradiations U.-V., la diélectrolyse-calcique transcérébro-médullaire, le glycocolle *per os* ; depuis 1942, nous avons essayé la prostigmine par voie digestive et la vitamine B1 (en injections sous-cutanées et intraveineuses et par ingestion).

Seul ce dernier médicament a paru permettre de réaliser un palier dans l'évolution,

mais de façon transitoire. Dans l'ensemble, l'aggravation se poursuit sur un rythme très lent mais à peu près régulier et il *n'a jamais* été observé de régression soit spontanément soit sous l'influence d'une thérapeutique.

Le 3 février 1944, énervation sinu-carotidienne gauche (Dr L. Léger) sous anesthésie générale à l'éther suivant la technique réglée par l'un de nous (1)). Au cours de la dénudation artérielle, après la section du nerf de Hering, hémorragie par plaie latérale de la carotide externe près de la fourche. La carotide externe est liée et dans la ligature est pris le corpuscule carotidien dont l'artère a été préalablement coupée.

L'extirpation du corpuscule n'est donc pas réalisée ; la dénudation de la fourche artérielle est achevée. Suites opératoires sans incidents.

Trois jours après, l'enfant saisit et soulève de sa table de chevet une bouteille d'eau minérale pleine, ce qu'on ne lui avait jamais vu faire auparavant. Levé, il déclare immédiatement se sentir plus fort sur ses jambes.

Le 24 février 1944, l'examen complet enregistre une amélioration manifeste. Elle consiste d'abord dans des corrections importantes des troubles de l'attitude ; l'ensellure lombaire a beaucoup diminué, la flèche de la saillie de l'abdomen en avant est très réduite et l'aplomb de la partie supérieure du tronc est presque normal. Elle comporte ensuite une meilleure exécution de la marche pendant laquelle le renversement du tronc en arrière est très diminué tandis que persiste le roulis du bassin. L'enfant ne trébuche plus, peut marcher en portant un poids de 2 à 3 kg, monte plusieurs étages sans tenir la rampe, et descend en courant un petit escalier de cinq marches.

L'étude de la force segmentaire montre que la résistance des muscles de la nuque et du dos est sensiblement redevenue celle de tout enfant de son âge. L'élévation des bras à la verticale se fait sans presque de renversement du tronc en arrière et peut être lentement conduite alors qu'elle se faisait auparavant, dans un mouvement brusque, en élan. L'enfant soulève et porte une bouteille pleine ; il verse correctement à boire et peut soulever la bouteille au-dessus de sa tête mais non la tenir à bras tendu.

Il n'y a pas de modification d'attitude de la jambe droite et le ptosis est inchangé. L'état des réflexes tendineux n'a pas varié et les différents dosages, calcémie, etc., donnent des résultats identiques à ceux qui ont été recueillis avant l'intervention.

Du 24 février au 5 mars, grippe assez violente nécessitant 5 jours de lit et provoquant une fatigue générale notable. Malgré cela, aucun des progrès acquis n'est reperdu et à partir du 15 mars avec les premières sorties, les progrès apparaissent plus nettement encore. L'enfant peut faire 2 km. à pied au lieu des 600 mètres qui marquaient deux mois avant la limite de ses forces ; il marche sans soutien et n'est pas tombé une fois depuis l'intervention.

Ces constatations chaque jour renouvelées par les parents du petit malade nous autorisent à dire que l'intervention chirurgicale provoqua chez lui de façon très rapide une augmentation de la force dans les muscles où elle était antérieurement anormalement faible et a accru sa résistance à la fatigue dans la proportion approximative de 1 à 3, ceci ayant eu pour double résultat de corriger des attitudes vicieuses du tronc et de permettre des modes d'activité autrefois interdits.

Autant nous avons tenu à présenter de façon détaillée les faits objectivement enregistrés avant et après l'opération, autant nous serons brefs sur l'interprétation que l'on peut proposer du mécanisme d'action de l'acte chirurgical.

Celui-ci en effet a été complexe et a comporté à la fois la suppression fonctionnelle du corpuscule carotidien, la section du nerf de Hering, la sympathectomie de la fourche carotidienne et la ligature de la carotide externe. Rien ne nous autorise à déclarer que tous ces éléments ont nécessairement contribué au résultat final, ni à attribuer à l'un d'entre eux un rôle tout particulièrement efficient. Ceci ne saurait surprendre si l'on veut bien se souvenir que l'opération a porté sur des formations dont nous connaissons mal l'activité physiologique.

(1) Lucien Léger. L'énervation sinu-carotidienne. Etude anatomique et physiologique. Application au traitement de l'épilepsie. *Thèse de Paris* 1938.

L'énervation sinu-carotidienne a-t-elle provoqué une activation de la cortico-surrénale, comme l'un de nous (Léger) a pensé le démontrer expérimentalement chez le chien? A-t-elle eu des répercussions fonctionnelles directes sur l'encéphale soit dans sa totalité soit plus électivement sur un de ses segments ? Ces différentes hypothèses ont été longuement analysées par l'un de nous sur le plan physiopathologique (1) et l'observation que nous publions n'apporte à aucune d'entre elles de confirmation décisive. Aussi bien est-ce avant tout dans l'espoir de susciter ces recherches de contrôle que nous avons cru devoir rapporter ce fait surprenant de l'amélioration rapide et notable d'une myopathie par l'énervation sinu-carotidienne.

(1) P. Wilmoth et L. Léger. *Le sinus carotidien. Physiopathologie et chirurgie*, 1 vol., Masson, Paris, 1942.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 2 mars 1944

Présidence de M. BEHAGUE

SOMMAIRE

Alexie pure sans hémianopsie, par MM. Noël Péron et V. Goutner.

Nous avons l'honneur de présenter un cas d'alexie pure sans hémianopsie chez une jeune fille de 20 ans. La pureté du syndrome, l'absence de tout autre atteinte intellectuelle chez une malade intelligente, préparant une licence, nous ont permis de faire une analyse très poussée du syndrome alexique..

Observation. — Mlle X..., il y a deux ans, avait présenté pendant quelques semaines un trouble de la vision des lettres qui avait spontanément régressé. En décembre 1943 pour la 2e fois, elle note des troubles analogues : subitement, dans la rue, elle ne peut déchiffrer les caractères sur une affiche, et quelques instants plus tard, elle ne peut plus lire les noms des stations du métropolitain.

Un opthalmologiste (Docteur Fombeure) consulté constate à deux reprises l'intégrité de la vision et spécialement du champ visuel. Elle nous est adressée par notre ami le Dr Harriot que nous remercions très vivement.

Alexie. — L'alexie est complète à la fois littérale, syllabique et verbale. Elle intéresse également les chiffres. Dans le déchiffrage musical elle ne peut reconnaître d'emblée une clé de *sol* ou de *fa*.

Asymbolisme géométrique. — Il n'existe aucun asymbolisme des figures de géométrie qu'elle reconnait d'emblée. Les dessins sont très vite reconnus. Certains symboles (croix, insignes) sont également bien reconnus.

Lecture à l'aide du sens kinesthésique. — La lecture est possible, lentement quand elle peut avec le doigt suivre le contour des lettres et des chiffres et, vu son niveau

intellectuel et sa mémoire, elle arrive à déchiffrer assez bien en dessinant dans l'espace ou avec un crayon la forme de la lettre ou du chiffre plus vite d'ailleurs avec la main droite qu'avec la main gauche

Elle lit plus facilement les lettres d'imprimerie en majuscules, plus difficilement l'écriture cursive. Elle a beaucoup de peine à relire un texte dactylographié. Les caractères avec enluminure sont impossibles à déchiffrer.

Ecriture. — L'écriture spontanée est excellente ; ellearrive à copier un texte de façon servile, mais pour transposer de l'imprimé en cursive, elle doit exécuter avec la main le contour de chaque lettre pour écrire correctement.

Elle peut également écrire des chiffres, poser une opération simple, mais pour exécuter une multiplication un peu longue, elle doit, à chaque moment, reconstituer les nombres inscrits avec ses mains.

Mais elle est totalement incapable de se relire.

L'écriture au miroir est possible.

Elle peut reconnaître une lettre tracée dans l'espace avec sa main, les yeux fermés, elle reconnaît une lettre dessinée dans le creux de la main, les yeux fermés.

Lecture musicale : une fois les clés et les signes (comme les bémols) reconnus, elle déchiffre facilement les notes à leur niveau sur la portée.

Elle n'a jamais appris à taper à la machine à écrire, mais elle y réussit très lentement en reconstituant chaque caractère avec son sens kinesthésique au fur et à mesure qu'elle les rencontre sur le clavier.

De mémoire également, elle arrive très lentement à constituer un appel au téléphone automatique.

Il n'existe aucune aphasie, aucun déficit intellectuel, aucune apraxie.

Les radiographies du crâne sont normales. Le liquide céphalo-rachidien (à part une très légère hypertension, à 31 en position couchée) est strictement normal. La formule sanguine est normale.

L'examen neurologique est négatif. Par contre, la malade accuse des céphalés vives depuis l'apparition des troubles, céphalées calmées d'ailleurs par la ponction lombaire. Elle a eu dans l'enfance des accidents migraineux assez sévères. Signalons qu'elle a présenté depuis 2 ans, à différentes reprises, des accidents syncopaux pouvant faire penser à une épilepsie tonique. La dernière de ces crises remonte à huit mois.

L'examen somatique, à part quelques kystes sébacés de l'épicrâne (non encore biopsies), ne révèle rien.

En résumé, ce cas d'alexie pure sans hémianopsie nous paraît spécialement important pour l'étude de ce syndrome et l'asymbolisme visuel très électif qu'il permet d'analyser de la façon la plus complète.

Sur les difficultés du diagnostic différentiel entre botulisme et paralysie diphtérique. Identité de l'atteinte éventuelle de l'œsophage, par MM. P. Mollaret et M. Aubry.

Dans une des dernières séances de notre Société, MM. Alajouanine, Thurel et Durupt ont attiré l'attention sur l'atteinte de l'œsophage dans le botulisme. Il nous paraît intéressant de présenter une malade démontrant l'identité de l'atteinte éventuelle de l'œsophage dans la diphtérie et, à cette occasion, de souligner combien il peut être facile de confondre certaines formes de l'une et l'autre affection. Par ailleurs, l'interprétation de tels symptômes œsophagiens n'a pas encore été fournie de façon claire ; peut-être nos propres recherches aboutissent-elles à quelques suggestions méritant d'être prises en considération.

Mlle B... Luce, 22 ans, sténo-dactylographe, a fait, il y a dix mois, une diphtérie maligne, parfaitement observée et traitée par le Dr Mireux, de Lannion, que nous tenons à remercier pour la documentation si précise qu'il a bien voulu nous communiquer.

Le début de l'affection (26 avril 1943) avait paru être celui d'une angine pseudophlegmoneuse avec dysphagie marquée, fièvre à 39°6, adénopathie cervicale importante et, à l'examen de la gorge, un œdème local comme seul signe ; tout ceci légitime indiscutablement cette hypothèse et justifie une injection de propidon faite ce jour. Mais le lendemain, le diagnostic est redressé devant l'apparition de fausses membranes envahissant progressivement amygdales, piliers et voile, et recouvrant une muqueuse œdématiée et sphacélée ; 10.000 unités de sérum antidiphtérique sont injectées sur le champ

et la malade est transportée à l'hôpital. Dès l'entrée, la recherche du bacille de Klebs et Löffler est pratiquée, et, devant la gravité des symptômes, on pratique une nouvelle injection de 50.000 unités de sérum et on adjoint : extrait surrénal, strychnine, toni-cardiaques et sérum glucosé. Dans la nuit du 28 au 29 avril, s'installe une dyspnée très grave et un état syncopal et le Dr Mireux pratique, sur une malade en apnée complète, sans pouls, aux yeux révulsés, une trachéotomie qui transforme la situation à l'ultime minute. L'asphyxie ainsi conjurée, l'état demeure très grave ; cependant, sous l'influence du traitement et du renouvellement du sérum (deux injections de 15.000 et une injection de 20.000 unités) une amélioration se dessine, la canule peut être retirée le 6e jour et les fils enlevés le 7e jour.

Pendant cette amélioration, on constate que de multiples paralysies se sont constituées : paralysie typique du voile du palais, du pharynx, de l'œsophage (nécessitant le gavage à la sonde et des injections sous-cutanées de sérum glucosé), des cordes vocales (paralysie des adducteurs), paralysie plus discrète de l'accommodation. Par contre, aucune atteinte des muscles des membres ne put être mise en évidence, ni aucune abolition de réflexes tendineux.

Un second drame devait éclater, vers le 22e jour (17 mai) : apparition subite d'un état syncopal, avec tachycardie à 120 et effondrement de la tension maxima à 7. Très justement le Dr Mireux envisage l'atteinte bulbaire du noyau du pneumogastrique. Mais les faits furent certainement plus compliqués, car il se constitua une hémiplégie droite (membre inférieur, membre supérieur et face, sans troubles du langage) ; il s'agissait là d'une atteinte centrale, d'origine vasculaire probable et sans doute conséquence du collapsus circulatoire, par l'intermédiaire peut être d'un facteur embolique. Un traitement énergique est aussitôt mis en œuvre : strychnine à la dose de 20 mg, toni-cardiaques, etc. ; on dresse la tente à oxygène ; pendant plusieurs jours., la malade reste entre la vie et la mort, puis se rétablit lentement ; l'hémiplégie rétrocède complètement, le premier lever peut avoir lieu le 13 juin, la malade avait alors perdu 26 livres. A noter, encore, une chute importante des cheveux et l'apparition transitoire d'une poussée généralisée de poils sur le corps et la figure, phénomènes actuellement entièrement disparus ; à signaler enfin, le 19 juin, après cocaïnisation, une crise de tétanie qui ne ne s'est jamais renouvelée.

Pendant tout ce temps, l'atteinte de l'œsophage demeura inchangée ; c'est à cause d'elle que la malade devait nous être confiée. Disons que cette dysphagie résume, en effet, toute la symptomatologie actuelle. A l'examen direct les deux sinus piriformes sont encombrés de salive, ce qui démontre le déficit fonctionnel de la bouche œsophagienne ; au contraire, le voile du palais, les constricteurs du pharynx, les muscles du larynx, fonctionnent correctement ; une constatation nous paraît capitale : *l'existence d'une anesthésie totale de tout le pharynx*, à l'exception peut-être d'une petite zone de la base de la langue et du bord postérieur du voile du palais,. L'examen oculaire (Dr Hudelo) est négatif, en particulier, l'amplitude de l'accommodation est excellente. Le reste de l'examen neurologique est normal.

* * *

En résumé, cette observation constitue un exemple très démonstratif de cette malignité seconde si volontiers revêtue par la forme pseudo-phlegmoneuse de l'angine diphtérique (Darré). Au point de vue neurologique, soulignons l'existence d'un ensemble de complications paralytiques locales, à l'exclusion des manifestations distales habituellement rencontrées dans ce que l'on décrit sous le nom de polynévrite diphtérique ; l'hémiplégie transitoire relève à l'évidence d'un autre mécanisme.

Un double enseignement nous paraît résulter de l'atteinte œsophagienne ici observée.

D'une part, cette atteinte œsophagienne va s'avérer identique à celle observée dans le botulisme. Loin de constituer un signe différentiel, elle va augmenter les possibilités de confusion entre les deux grandes toxi-infections.

La notion d'une pareille erreur de diagnostic n'est nullement chose nouvelle. Le premier auteur qui ait véritablement attiré l'attention sur elle nous paraît être Vernieuwe En 1920, dans la *Revue hebdomadaire de Laryngologie, Otologie, Rhinologie de Bordeaux*, cet auteur rapporte comment il fit tout d'abord le diagnostic de diphtérie fruste chez une jeune fille présentant, après une phase de dysphagie, une paralysie du voile du palais et une paralysie de l'accommodation. Il rectifia son diagnostic devant l'existence d'un syndrome comparable chez un frère, découvrit le rôle de l'ingestion d'un jambon cru et, élargissant son enquête, pût grouper six cas de botulisme associant :

paralysie du voile, paralysie de l'accommodation, dysphagie, faiblesse musculaire et courbature.

D'autres faits sont confirmatifs. Déjà, dans le document princeps du botulisme (1895), van Ermengen soulignait que nombre des malades de *l'épidémie* d'Ellezelles présentaient : dysphagie, dyspnée et présence dans le pharynx de mucosités grisâtres faisant craindre la diphtérie. Par la suite, Nencki, Schreiber décrivaient un exsudat pseudomembraneux diphtéroïde, Schmidt, l'extension de fausses membranes à la glotte et aux ventricules de Morgagni ; Vernieuwe a également rapporté trois cas de botulisme avec ulcérations ulcéro-nécrotiques au niveau des muqueuses rhino-pharyngées. Tout ceci démontre la facilité avec laquelle on peut croire, à la période initiale d'un botulisme, à l'existence d'une angine dont la nature diphtérique peut paraître confirmée par l'apparition d'une paralysie du voile du palais. Dans la thèse de A. Vittoz (1944), on trouvera que cette paralysie du voile du palais existait, dans 10 cas légers de botulisme, une fois, et dans 3 cas mortels, deux fois.

L'existence d'une paralysie de l'accommodation, *sans mydriase associée*, peut renforcer l'impression erronée précédente. A. Vittoz l'a rencontrée sept fois sur 10 sujets.

A cet ensemble, nous croyons devoir ajouter l'atteinte éventuelle de l'œsophage et de tout ceci nous retirons un premier enseignement : *Pour poursuivre l'étude sémiologique parallèle du botulisme et de la diphtérie, il faut ne s'appuyer que sur des faits comportant la démonstration microbiologique correspondante.* Pareille similitude d'expression entre les deux maladies ne doit point nous étonner ; toutes deux relèvent du même processus d'agression : une toxi-infection vraie ; les deux germes sont anaérobies, l'un assez strict, l'autre facultatif ; toutes deux agissent en diffusant une toxine dont la parenté n'est pas tellement lointaine.

Le second enseignement est d'ordre physio-pathologique et concerne l'atteinte œsophagienne elle-même. Cette atteinte œsophagienne, chez notre malade, a revêtu une forme d'extrême intensité. Absolue pour les solides, elle était presque absolue également pour les liquides eux mêmes ; l'absorption d'un bol de lait pouvait exiger une heure et donnait, en quelque sorte, l'impression d'une interminable filtration. Cette dysphagie n'était à aucun degré douloureuse, elle restait dépourvue de toute sensation d'obstacle réel ou de corps étranger ; la malade avait l'impression d'une simple stagnation. Sous le contrôle radioscopique, la grande corne du cartilage thyroïde nous est apparue refoulée en avant ; l'espace rétro-trachéal est élargi ; la trachée est coudée. Lors de la déglutition d'une gorgée de bouillie opaque, nous notons un arrêt total, très net et prolongé (5 à 10 minutes) au niveau de la bouche œsophagienne, avec stase au niveau des vallécules et des sinus piriformes. Il arrive qu'un peu de bouillie pénètre dans la trachée, mais elle n'y provoque aucun réflexe de toux. Une série de radiographies en série ont permis, à deux reprises, de fixer le détail des phénomènes.

L'œsophagoscopie, pratiquée par l'un d'entre nous, a donné lieu aux mêmes constatations que celles faites par lui chez les malades de M. Alajouanine et de ses collaborateurs.

Que conclure de tout ceci ?

D'abord l'identité extrême de l'atteinte œsophagienne dans les deux cas. Dans le botulisme, une atteinte de cette importance est déjà une notion ancienne. Nous connaissons, en effet, une description très complète de 3 cas de ce genre par Worms et Gaud, en 1922 (*Congrès de la Société française d'Oto-rhino-laryngologie*) ; à l'opposé, le dernier document ayant précédé la communication de M. Alajouanine et de ses collaborateurs est celui de MM. Bouchet et Debain (*Société de Laryngologie des Hôpitaux de Paris*, séance du 15 novembre 1943).

L'interprétation physiopathologique a varié et, de fait, les mécanismes sont peut-être différents d'un cas à l'autre. Aussi, nous en tiendrons-nous au cas de notre malade.

Depuis Magendie, il est classique de décrire 3 temps de la déglutition. Le temps buccal est ici hors de question. Le temps pharyngien comporte, d'une part, la fermeture des fosses nasales par une sangle à quatre chefs, le voile du palais et, d'autre part, la fermeture du larynx par un triple mécanisme : la génuflexion de l'épiglotte (Farabeuf), l'élévation du larynx, la fermeture du sphincter glottique ; le tout étant suivi d'un écoulement d'abord latéral (gouttière laryngo-pharyngée) du bol alimentaire. Ce temps s'exécute d'une façon suffisante chez notre malade, avec ce correctif que l'occlusion du larynx n'est point parfaite ; mais ce détail ne joue pas dans l'arrêt de la progression.

Tout réside dans le temps œsophagien, ou mieux *dans le déclenchement de ce temps œsophagien.* On sait que la progression transœsophagienne est une progression invo-

lontaire, énergique, lente et intéressant tout l'œsophage. A l'évidence, c'est l'*amorçage initial* qui manque. Or, celui-ci correspond à un reflexe dont le centre est bulbaire, situé un peu au-dessus des centres respiratoire et cardiaque (en relations fonctionnelles avec lui). Le point de départ du réflexe est fourni par les stimuli partis de la partie antérieure du voile et de la partie supérieure du larynx, le rôle de la base de la langue et de la face postérieure du pharynx, envisagé par certains, est nié par d'autres ; il ne saurait être que secondaire. Or, ces zones réflexogènes représentent précisément le territoire anesthésié chez notre malade. Peut-être, chez elle, l'essentiel du trouble réside-t-il dans ce substratum ? Une expérience classique en physiologie nous paraît singulièrement confirmative : c'est celle de Wassilief, plaçant dans cette région une petite éponge, imbibée de cocaïne, retenue par un fil et retirée presque aussitôt. L'anesthésie ainsi réalisée entraîne immédiatement et pour un temps long l'abolition complète de la déglutition, si bien que la salive elle-même s'écoule à l'extérieur.

Si cette hypothèse était exacte, il nous a paru que certaines déductions thérapeutiques pouvaient en résulter : celles de tenter de réveiller les zones réflexogènes normales, voire d'un créer de nouvelles par éducation locale. Dans ce but, nous avons recouru à la mise en place dans l'œsophage d'une grosse sonde pendant une demi-heure (la distention œsophagienne est un facteur second de réflexe œsophagien).

De fait, le bénéfice a paru aussitôt très appréciable et s'est maintenu pendant plusieurs jours. Aussi nous nous proposions d'entretenir, ou mieux de développer, ce premier bénéfice. L'amélioration s'est poursuivie pendant les semaines suivantes et la guérison complète a été obtenue dès le deuxième mois ; elle se maintient actuellement (août 1944).

Astéréognosie symptôme révélateur d'un tabes latent. Apparition ultérieure de mouvements involontaires des mains, par MM. Léon Michaux, J.-L. Courchet et Mlle Granier.

L'astéréognosie est un symptôme classique encore qu'assez peu fréquent dans le tabes, mais il est exceptionnel qu'elle atteigne à une intensité telle au milieu d'une latence par ailleurs absolue qu'elle constitue le trouble qui amène le malade à consulter. Tel fut le cas dans l'observation que nous allons rapporter. Outre que celle-ci nous conduira à quelques considérations sur les modalités de l'astéréognosie tabétique, elle fournit un exemple d'un signe rare dans le tabes : l'association de mouvements involontaires.

***

T. A., 33 ans, cheminot, nous est adressé le 15 mars 1943 par son médecin avec le diagnostic de crampe des écrivains.

Histoire de la maladie. Le début des troubles, progressif, remonte à mars 1943. Il s'agit d'un engourdissement rapide de la main droite qui écrit : l'écriture est comme hachée.

Des troubles analogues sont apparus en même temps à la main gauche, s'objectivant dans les gestes fins (boutonnement, émiettement du pain, etc.). Ils ne s'accompagnent ni de douleurs, ni de paresthésies, ni de déficit de la force musculaire.

Antécédents. Rien de notable. Pas de syphilis connue. Antécédents familiaux sans intérêt.

Examen. Le malade présente des signes de tabes indiscutable : signe de Romberg sensibilisé ; abolition de tous les réflexes ostéotendineux sauf les réflexes médians ; hypotonie musculaire généralisée, pupilles égales, légèrement ovalaires, réagissant normalement à la distance, avec abolition complète et bilatérale du réflexe photomoteur ; aucune dysmétrie, marche normale, aucune douleur.

Etude de la sensibilité objective : 1° *L'astéréognosie.* L'astéréognosie est bilatérale aux mains. Elle est considérable. Elle est faite de la méconnaissance absolue des matières : ahylognosie (un mouchoir est perçu objet dur) et de la méconnaissance à peu près complète des formes : amorphognosie ; pourtant, le malade garde une vague notion de la dimension des objets. Il n'existe pas d'astéréognosie aux pieds.

2° *Sensibilités élémentaires.* Les sensibilités thermique, vibratoire, kinesthésique, viscérale (testicule) et nerveuse (cubital) sont normales. On ne note que des anomalies très minimes des sensibilités tactile et douloureuse : hypoesthésie tactile très légère de tous les doigts, persévération douloureuse longue (deux minutes) dans la même région.

3° *Perceptions sensitives* : *a*) Les *perceptions d'intensité* sont à peu près intactes.

Notion de poids normale. Perception différentielle des pressions seulement un peu émoussée aux doigts.

b) *Les perceptions d'extensité* sont très troublées. Sens des attitudes segmentaires aboli aux doigts et aux poignets, normal ailleurs ; sens de l'amplitude et de la direction des mouvements aboli aux doigts, normal ailleurs ; localisation spatiale du tact, de le piqûre, de la chaleur, normale ; discrimination spatiale au tact très perturbée sur toute la surface corporelle (avec le compas de Weber le plus petit seuil observé est de 6 cm.)

Examens complémentaires. Réaction de B.-W. +++ dans le sang (Ho).

Formule sanguine normale.

Liquide céphalo-rachidien : Albumine 0,30 ‰. Lymphocytes 20. Réactions de B.-W. négative, Weichbrodt négative, Pandy légèrement positive, benjoin colloïdal : 000000222 1000000.

Le malade a été revu neuf mois après, le 17 février 1944. Il a été traité dans l'intervalle par une médication bismuthique.

Les signes précédents ne se sont pas modifiés. Deux faits nouveaux sont intervenus :

1° Les troubles sensitifs objectifs se sont enrichis d'une abolition du sens kinesthésique à tous les doigts.

2° Des *mouvements involontaires* sont apparus.

Ceux-ci siègent au segment distal des membres supérieurs (poignets et doigts). Bilatéraux, ils ne sont pas symétriques. Ils ne sont pas perçus par le malade qui ne les avait pas remarqués avant notre examen. Ils s'exagèrent à l'effort, mais il ne nous a pas été possible de les voir supprimés complètement par le repos. Ils sont les uns lents, athétosiformes, les autres brusques, rappelant des secousses cloniques. Ils tendent à la flexion du poignet et de la première phalange, à l'hyperextension des autres phalanges ; certains réalisent un mouvement d'éventail des doigts.

Ils ne sont pas inhibés par la volonté lorsque le sujet ferme les yeux. Si le malade écarte les bras en croix et regarde une main, les mouvements y cessent et continuent à l'autre main ; s'il rapproche les deux mains de façon à pouvoir les maintenir ensemble sous le contrôle des yeux, les mouvements disparaissent des deux côtés ; s'il ferme les yeux les mouvements reprennent leur cours.

En résumé, l'astéréognosie est le signe qui a amené à consulter un malade atteint de tabes latent mais biologiquement évolutif. Celle-ci ne s'accompagnait, au premier examen, que de troubles très minimes des sensibilités élémentaires. Neuf mois après, ces derniers se sont enrichis et des mouvements involontaires des mains, susceptibles d'inhibition par le contrôle visuel, sont apparus.

*
* *

Cette observation conduit à différentes réflexions. Elles concernent d'abord l'astéréognosie. Celle-ci est habituellement une découverte d'examen. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature médicale de cas où elle fût trouble subjectif si accentué et si isolé qu'elle constituât l'unique raison qui amène le malade à consulter.

Le classement de cette observation parmi les variétés de l'astéréognosie ne fut pas sans soulever quelques difficultés au premier examen devant l'extrême pauvreté des troubles portant sur les sensibilités élémentaires. Si l'existence d'amorphognosie et d'ahylognosie éliminait une astéréognosie sémantique par asymbolisme tactile, et permettaient d'incriminer avec J. Delay (1) un déficit des analyseurs tactiles, il restait à déterminer si l'astéréognosie ressortissait à une anesthésie sans valeur localisatrice ou à une agnosie indiquant des lésions pariétales associées. Pour la première hypothèse ne plaidaient, devant l'intégrité des sensibilités thermique et vibratoire et du sens kinesthésique, que des anomalies minimes et, à vrai dire, discutables des sensibilités tactile et douloureuse : hypoesthésie tactile très légère et longue persévération douloureuse au niveau des doigts. Ce n'était pas assez pour éliminer de façon formelle une agnosie. Mais neuf mois après, l'objectivation d'une abolition du sens kinesthésique précisait la déficience des sensibilités élémentaires et permettait d'affirmer que l'astéréognosie était de mécanisme anesthésique. Il y a là un exemple de la prudence qui s'impose dans le diagnostic d'agnosie tactile.

Le deuxième point qui retiendra notre attention est celui qui concerne les mouvements involontaires au cours du tabes.

Ce symptôme rare, à peine mentionné par les anciens classiques, a fait l'objet de plusieurs études : on en trouvera la bibliographie complète, en même temps que la relation

(1) J. Delay. Les astéréognosies. *Thèse de Paris*, 1935.

de types nouveaux, dans l'article de G. Guillain et L. Girot (1), postérieurement auquel nous n'avons trouvé que l'observation de Darquier et Bize (2).

Quelques types exceptionnels mis à part : mouvement involontaire brusque précédant le mouvement volontaire (Negro), secousses rythmiques continuelles d'un membre inférieur (L. Marchand et G. Petit), mouvements de pince des doigts (J. Sabrazès et Calmette), tremblement à type parkinsonien, mouvements symétiques, mouvements de la face et du voile (G. Guillain), il s'agit, ainsi que dans notre observation, de mouvements athétosiformes et de mouvements cloniques brusques localisés au segment distal des membres. Ils ne s'observent qu'aux membres supérieurs dans notre cas. Nous retrouvons, dans celui-ci, la plupart des caractères décrits par les auteurs : genèse involontaire, inconscience habituelle, impossibilité d'une inhibition volontaire en dehors du contrôle de la vue, absence de rythme, exagération par l'effort, sans que nous puissions toutefois en observer la disparition totale dans le repos. Par contre, la possibilité d'une inhibition volontaire sous le contrôle de la vue n'est pas notée dans les observations précédentes ; le fait contraire est même précisé par Noïca.

Ce pouvoir freinateur du contrôle visuel sur les mouvements involontaires, encore que limité à notre seule observation, nous paraît très suggestif au point de vue pathogénique.

Faute de documents anatomo-cliniques, le mécanisme des mouvements involontaires dans le tabes n'est pas élucidé. Tandis qu'Audry incrimine une lésion associée du faisceau moteur des cordons latéraux, Pierre Marie les attribue à une déficience de la sensibilité musculaire. Cette dernière conception semble confirmée par l'association habituelle aux mouvements involontaires d'astéréognosie et de troubles du sens des attitudes segmentaires de même topographie : ainsi de notre malade chez qui les mouvements involontaires existent aux mains, là ou siège l'astéréognosie, alors que les symptômes font défaut aux pieds. L'observation d'un cas où le contrôle de la vue permet l'inhibition des mouvements involontaires nous paraît apporter un argument supplémentaire à cette conception de l'anesthésie musculaire cause des mouvements involontaires dans le tabes.

Maladie de Thomsen et épilepsie. Réaction myotonique aux déplacements passifs. Action de la quinine, par MM. André-Thomas et J. de Ajuriaguerra.

La présentation de ce malade a pour but de mettre en valeur deux faits qui nous ont paru intéressants, concernant l'un la sémiologie, l'autre l'étiologie et l'hérédité, sans compter les bons résultats de la thérapeutique.

Raymond Mus..., âgé de 27 ans, est venu consulter pour des troubles de la locomotion qui remontent aux premières années. Il se rappelle qu'étant enfant, il ne pouvait ni écrire ni sauter. La maladie s'est aggravée au cours du service militaire. De constitution athlétoïde il présente un développement musculaire exagéré, comme le montre le simple aspect du biceps, des muscles de l'avant-bras, des éminences thénar et hypothénar, surtout des cuisses et des mollets (le droit un peu plus volumineux que le gauche).

Les troubles de la contractilité musculaire sont généralisés et se manifestent dans les diverses formes de l'activité.

La raideur apparaît à l'occasion des mouvements volontaires des membres supérieurs et inférieurs, du tronc, du cou et de la tête, de la mâchoire, de la face, de la langue ; sont au contraire épargnés les muscles des globes oculaires. Les pupilles réagissent normalement à la lumière et à la convergence.

C'est la mise en marche qui est défectueuse, les muscles se décontractent lentement, ou si l'on préfère la contraction se prolonge au delà de l'effort volontaire, puis ils reprennent peu à peu leur souplesse et la suite des exercices est exécutée à peu près convenablement. Tous les actes se comportent de la même manière, qu'il s'agisse de se raser, de se laver, de manger; il éprouve beaucoup de peine à mastiquer les

(1) G. Guillain, Th. Alajouanine et L. Girot. Etude de certains mouvements involontaires observés au cours du tabes. *Annales de Médecine*, 1926, XX, nº 5, p. 530-547.

(2) Darquier et Bize. Mouvements involontaires. Astéréognosie. Aréflexie ostéotendineuse chez un malade probablement atteint de tabes. *Revue neurologique,* 1932, I, nº 5, p. 894-898.

premières bouchées qu'il introduit dans la bouche. Lorsqu'il descend du métro il s'exerce et fléchit plusieurs fois sur ses jambes, avant de s'engager dans les escaliers ; il laisse passer les voyageurs pour gravir les marches. Lui commande-t-on de fermer énergiquement les yeux, il doit attendre quelques secondes avant de pouvoir les ouvrir complètement, même difficulté pour se retourner sur son lit ou sur un brancard.

La secousse musculaire mécanique présente les caractères classiques, et ceux-ci se voient aussi bien sur la langue que sur les muscles des membres.

Il n'y a pas lieu d'insister sur les caractères de la contraction électrique, qui sont bien connus.

Le malade est surtout gêné le matin au réveil et il se sent moins raide à la fin de la journée.

Tous les réflexes ostéotendineux existent, ils sont symétriques et faibles. Les réflexes cutanés sont également obtenus.

L'opinion générale est que les mouvements passifs ne déclenchent pas la raideur comme les mouvements volontaires ou automatiques, cependant Seeligmüller et Weichmann ont signalé quelque tension provoquée par les mouvements passifs.

Dans l'épreuve du ballant les oscillations sont limitées normalement par l'intervention des muscles antagonistes. Si chez ce malade après avoir fixé le bras on vient à saisir l'avant-bras et à lui imprimer en le mobilisant des mouvements alternatifs de flexion et d'extension il arrive un moment où l'amplitude des oscillations diminue considérablement. L'épreuve est d'autant plus significative qu'on a pris la précaution de mobiliser simultanément les deux avant-bras, au début de l'expérience et à la fin, ce qui permet de se rendre compte de la réduction de l'ampleur du déplacement dans le côté mobilisé, les résultats sont les mêmes pour le ballant de la main si on a saisi et mobilisé l'avant-bras. L'expérience réussit également bien pour le membre inférieur : le malade mis à plat ventre dans la résolution, la jambe est mobilisée en extension-flexion plusieurs fois.

L'exploration de l'extensibilité, autre propriété du tonus, n'est pas moins instructive. A la fin de la mobilisation passive, on explore l'extensibilité des muscles, et on constate que le jeu articulaire est assez considérablement réduit. La main mobilisée est fléchie à un moindre degré, elle est moins rapprochée de l'épaule du côté mobilisé que du côté témoin de même pour le talon qui reste plus éloigné de la fesse.

Dans l'épreuve du ballant, les muscles ne sont pas inactifs et leur fonction antagoniste est sans cesse sollicitée mais la contraction ne se développe pas avec la puissance qu'elle développe pendant l'exécution du mouvement volontaire.

Dans le même ordre d'idées l'expérience suivante n'est pas moins significative. Le malade étant couché, on fléchit l'avant-bras sur le bras, on demande ensuite au patient de le laisser retomber. Le déplacement est d'abord exécuté lentement, puis il se fait progressivement plus rapide, le mouvement est moins lent qu'au début. Le biceps agit comme résistance, en réalité comme antagoniste du mouvement passif, mais ce n'est pas au titre de cette fonction qu'il se contracte plus vigoureusement au début, s'est parce que la contractilité du muscle est altérée. La lenteur des mouvements alternatifs n'est pas due comme chez le Parkinsonien à une exaltation de la fonction antagoniste, mais à une exagération de la contractilité dans le temps.

Ce malade a été atteint de convulsions depuis l'âge de trois ans jusqu'à l'âge de 12 ans. Les crises convulsives ont disparu et ont fait place ensuite à des absences. Son grand-père paternel, son père et deux oncles (paternels) sont également atteints d'épilepsie et de maladie de Thomsen. Cette coïncidence est rare, sans être exceptionnelle. Dejerine cite, dans sa thèse sur l'hérédité dans les maladies du système nerveux, une observation d'Eulenburg et de Melchert : tous les frères et sœurs étaient atteints de maladie de Thomsen et d'épilepsie, Brinkman a cité également la coïncidence de l'épilepsie et de la myotonie.

Il existe encore chez ce malade une émotivité excessive, il se plaint d'agoraphobie, il éprouve une crainte angoissante à la traversée des rues. Pris par une émotion ou bien lorsqu'il butte en marchant, il est aussitôt envahi par une raideur généralisée suivie de chute. Une fois à terre, l'hypertonie durerait une minute, il ne perdrait pas connaissance. Le malade différencie ces crises des phénomènes d'absence, des pertes de conscience qui durent quelques secondes ; c'est encore l'hypertonie qui est en jeu, il ne semble pas que ces crises puissent être rapprochées de la cataplexie.

Ce malade est actuellement très amélioré et peut continuer son métier d'ouvrier électricien, grâce au traitement par la quinine et le gardénal qu'il suit depuis plusieurs mois, le premier médicament a considérablement diminué la myotonie, le second a suspendu les accidents comitiaux.

Examen anatomique d'un cas d'amyélencéphalie, par MM. André-Thomas et Fr. Lepage.

Les parents du monstre qui vous est présenté semblent jouir d'une bonne santé. La mère, 32 ans, est primipare. Les six premiers mois évoluent normalement, les battements du cœur ont été perçus au bout du 5e mois, la mère prétend avoir senti les déplacements du fœtus. Jusqu'au 7e mois le volume de l'utérus est normal, ni hypertension, ni œdème, ni albuminurie. Au début du 7e mois, en l'espace de huit jours, l'utérus augmente rapidement et considérablement pour atteindre les dimensions d'un utérus à terme ; en même temps, apparaissent la dyspnée d'effort et de décubitus, l'insomnie et un mauvais état général avec amaigrissement, bref, le tableau complet de l'hydramnios aigu. Le travail est provoqué artificiellement, les membranes sont rompues. Le ballon de Champetier de Ribes est mis en place. Un enfant mort né du sexe féminin est expulsé rapidement. Placenta pâle atrophique. La réaction de B.-W. est négative sur le sang du père et de la mère. L'examen du sang du cordon n'a pu être fait.

L'aspect est celui de tous les anencéphales ; tête de crapaud, aplatissement et écrasement du nez. Le menton se continue à peu près sans transition avec le thorax qui est globuleux, les extrémités des membres sont trop volumineuses. Luxation du genou droit. En arrière, il existe une large brèche qui s'étend depuis la partie postérieure de la tête jusqu'au niveau de la région lombaire, celle-ci dessine avec les vertèbres sacrées une cyphose à angle aigu.

La brèche est comblée par une poche kystique remplie d'un liquide séro-sanguin qui fait hernie. Très large dans la portion cranienne, la poche est moins volumineuse dans la portion rachidienne.

En cours de transport et de manipulations la poche se rompt, l'enveloppe s'affaisse sur la partie postérieure du crâne et du rachis, elle adhère à son extrémité inférieure à la cyphose. En outre, une membrane tendue, et ouverte comme deux rideaux qui s'écartent, est fendue sur toute la hauteur, au niveau de la ligne médiane, tandis que sur les deux côtés de la brèche, elle se soude avec le tégument.

En relevant la poche on découvre la face antérieure du canal rachidien tapissée par une membrane lisse (celle qui vient d'être décrite) et qui n'est autre que la dure-mère. On se trouve en présence d'un rachischisis total. La partie supérieure de la poche, s'insère sur la base du crâne, d'où il est facile de la séparer en clivant soigneusement. Au préalable en relevant la poche et en dégageant la paroi antérieure du canal rachidien on aperçoit, s'implantant sur deux lignes parallèles, des radicelles qui représentent assemblés deux à deux les filets des racines antérieures et postérieures. A leur extrémité postérieure les radicelles sont libres, mais on a l'impression qu'elles devaient être reliées à la poche, qu'elles ont été rompues au cours des manœuvres obstétricales ou postobstétricales. En effet, en soulevant et en rabattant davantage l'enveloppe on constate que les racines les plus élevées se confondent avec elle. La poche une fois dégagée complètement on ne découvre ni cerveau ni moelle.

On se trouve donc en présence d'un amyélencéphale, terme qui n'est pas entièrement satisfaisant. Sur les coupes histologiques de la portion cranienne de la poche on découvre en effet de nombreux vaisseaux dilatés, des plages fragmentées bordées sur une plus ou moins longue étendue par des cellules épendymaires qui s'amenuisent par places au point de disparaître complètement ; d'autres fragments festonnés sont bordés par un revêtement épendymaire et contiennent plusieurs vaisseaux dilatés, l'ensemble figurant des plexus choroïdes. Ça et là, des déchets protoplasmiques plus irréguliers, quelques-uns contenant des noyaux, peut-être représentent-ils des vestiges de cellules nerveuses, quelques amas de tissu névroglique. Sur les coupes de la portion rachidienne la paroi contient de nombreux vaisseaux très dilatés donnant l'apparence de sinus, çà et là quelques lymphocytes. Ici et là, dans la poche, des amas névrogliques et surtout de nombreux boyaux épendymaires sectionnés sous divers angles. Çà et là des vaisseaux dont la paroi revenue sur elle-même paraît frangée et prend un aspect papillaire. La présence de formations épendymaires démontre que l'agénésie du névraxe **n'a** pas été totale d'emblée.

L'étude du système nerveux périphérique n'est pas moins instructive.

Les ganglions rachidiens sont normalement constitués (les racines antérieures et postérieures sont en voie de myélinisation sur les préparations à l'acide osmique. Présence de cylindraxes et de graines de myéline dans les nerfs mixtes, les nerfs sensitifs, les nerfs musculaires (imprégnation argentique). La poursuite des nerfs dans le petit bassin a été moins heureuse à cause de l'infiltration graisseuse très abondante.

Le ganglion de Gasser a été retrouvé ainsi que le trijumeau sur les coupes du tissu conjonctif qui recouvre la base du crâne. On distingue nettement la pénétration des VII[e] et VIII[e] nerfs dans le conduit auditif interne. La dissection des nerfs mixtes a permis de les suivre depuis la périphérie jusqu'à la pénétration dans le crâne. Le sympathique a été suivi sur toute sa hauteur, dans son trajet cervical et thoracique.

Les nerfs olfactifs n'ont pas été retrouvés. L'étude des globes oculaires, spécialement de la rétine a été pratiquée dans de mauvaises conditions, la fixation ayant été insuffisante. La choroïde est très injectée. Les muscles et les nerfs oculo-moteurs paraissent normalement constitués. Les vaisseaux y sont très dilatés, on y trouve de nombreux foyers hémorragiques. Le nerf optique très congestionné et fortement cloisonné ne semble pas contenir des fibres nerveuses.

La présence de fibres myélinisées dans les racines antérieures, les nerfs musculaires, est particulièrement intéressante, puisqu'il n'a pas été possible de découvrir des cellules nerveuses dans la poche rachidienne.

Le squelette est profondément altéré. La voute orbitaire est représentée par une mince pellicule osseuse. Sur la base on ne distingue ni les reliefs ni les fosses classiques, la selle turcique manque, il n'a pas été possible de retrouver l'hypophyse.

La partie antérieure de la voûte est représentée par une lame osseuse mince, de même que la partie postérieure de l'occipital. Les rochers et les mastoïdes sont très épaissis comme le montrent les radiographies.

Le rachis se fait remarquer par l'absence des arcs postérieurs. Il existe 12 vertèbres dorsales, six vertèbres cervicales ont pu être repérées sur la radiographie, la présence d'une septième est douteuse. L'anomalie la plus curieuse est la cyphose lombo-sacrée d'où l'apparence bréviligne du tronc par rapport aux membres.

Le thorax se fait remarquer par l'épaisseur et le volume du sternum, la disposition cintrée des côtes horizontalement disposées. Le menton affleure le sternum et se continue avec le thorax. Il y a encore lieu de retenir la luxation du genou, la macropodie, la cheiromégalie relative.

Le thymus et le corps thyroïde, surtout le premier, sont très hypertrophiés. Le foie volumineux se fait remarquer par la présence d'amas lymphocytaires distribués çà et là dans le parenchyme. L'hypophyse n'a pu être trouvée. Les capsules surrénales sont présentes. Les organes génitaux sont normaux, à part des lymphocytes assez nombreux dans l'un des ovaires.

L'hydropisie de la poche a été considérée comme une hydrocéphalie, primitive pour les uns, secondaire pour les autres. Le primum movens a été attribué par les uns à une anomalie du squelette, par les autres à une anomalie de développement du système nerveux, à une défectuosité du plan d'organisation du névraxe remontant d'après quelques auteurs jusqu'à l'ovule. Le désordre qui aboutit à cette malformation a été envisagé par d'autres comme l'arrêt de développement de la couche blastématique qui s'insinue entre le tube neural et l'ectoderme, au moment de la fermeture de la gouttière, autrement dit de la membrane reuniens de Rathke, ou bien encore comme la conséquence d'adhérences avec le capuchon céphalique de l'amnios.

De l'observation précédente il semble ressortir comme d'autres observations que la perturbation dans le développement du névraxe a été précédée par une période de développement normal. La présence du globe oculaire qui provient de la vésicule cérébrale antérieure indique que celle-ci a dû exister. Un semblable raisonnement s'applique aux ganglions rachidiens, à la présence des racines et des nerfs périphériques, du ganglion de Gasser. Les ganglions rachidiens, les ganglions sympathiques se forment en effet aux dépens du cordon intermédiaire (cordon ganglionnaire de His ou crête neurale de Balfour). Cela suppose que la moelle a été antérieurement organisée. Le bouleversement qui s'est produit à un moment donné a été précédé par une phase d'édification normale. La cyphose lombo-sacrée a pu être la conséquence d'adhérences. On ne peut enfin passer sous silence l'hydramnios aigu de la mère qui s'est produit à la fin de la grossesse et qui est imputé par quelques auteurs à la syphilis. Dans cette hypothèse, le lien histologique ou pathogénique demeure obscur. Cette question sera reprise dans une étude ultérieure.

Lésion protubérantielle basse d'origine vasculaire et hallucinose,

par MM. Th. Alajouanine, R. Thurel et L. Durupt.

Observation. — Lej..., 37 ans. En juin 1940, blessure par balle de la jambe gauche avec fracture ouverte et infectée. En juillet 1943, amputation de la jambe au tiers

moyen. Le lundi 10 janvier 1944, réintervention nécessitée par une suppuration persistante : résection d'un foyer d'ostéite et d'un névrome sous-anesthésie générale.

Dans la nuit du mardi au mercredi le malade ressent un engourdissement d'abord dans le membre supérieur gauche, puis rapidement dans toute la moitié du corps, et demande à boire ; l'infirmière constate que l'hémiface droite est paralysée et alerte le médecin, qui arrive 1/2 heure plus tard. Le malade n'a pas gardé le souvenir de cette visite, ni de celle de sa femme le lendemain, et pourtant il n'a pas quitté la main de celle-ci et a prononcé des phrases qui impliquent la conservation de la conscience. Par contre, il se souviendra des hallucinations oniriques, qui ont débuté le jeudi 13 janvier pour ne prendre fin que le jeudi suivant après un sommeil de 48 heures ; mais avant d'en faire état, il convient de préciser le siège et la nature des lésions.

Les constatations neurologiques permettent de localiser celles-ci au tiers inférieur de la calotte protubérantielle.

Nous avons, *d'une part, à droite* : une paralysie faciale périphérique, une parésie du moteur oculaire externe, un syndrome de Claude Bernard-Horner, un trismus par spasme ou infiltration-rétraction du masseter, qui est plus volumineux et plus dur que celui du côté opposé et se tend lors des tentatives d'ouverture de la bouche, une surdité presque complète, un nystagmus rotatoire anti-horaire surtout dans le regard à gauche et une inexcitabilité vestibulaire droite ; *d'autre part, à gauche* : une hémiparésie limitée aux membres, avec exagération des réflexes tendineux, et une hémianesthésie, qui, elle, s'étend à toute la moitié du corps, y comprise la face, mais ne porte que sur les sensibilités douloureuse et thermique.

La brutalité du début et la tendance à la régression ne laissent guère de doute sur l'origine vasculaire des lésions et l'hypothèse d'un ramollissement est la plus vraisemblable étant donnée leur topographie. Nous ne trouvons pour rendre compte de celui-ci, ni syphilis, ni artériosclérose ; l'intervention chirurgicale, pratiquée la veille, y est à coup sûr pour quelque chose, probablement en provoquant une chute importante de la pression artérielle qui, en temps normal, est de 15-8.

Revenons aux hallucinations, dont le malade nous a fait le récit en présence de sa femme, qui, ne l'ayant pas quitté, peut en confirmer l'exactitude.

Ce sont tout d'abord des cheveux blonds ou roux, qui descendent du plafond et qu'il essaie d'attraper ou d'écarter de son lit, des mouchoirs de soie bleue ou rouge, qui se déplacent de droite à gauche. Puis, de spectateur il devient acteur : le voilà dans un engin de verre incassable, muni de roues sur toutes ses faces et de mitrailleuses et mu électriquement, avec lequel il parcourt l'Allemagne pour délivrer un neveu prisonnier et la Russie, où il se trouve aux prises avec des chars d'assaut « Tigres ». A un autre moment il est sur un brancard et celui-ci est vertical, au bord d'une fosse remplie d'animaux fantasmagoriques, aussi a-t-il peur de tomber ; sa femme est à sa droite, dans un fauteuil, ce qui est exact, mais il la voit se déplaçant perpendiculairement au mur. Le 3e jour une agitation psycho-motrice incessante se surajoute à l'onirisme : le malade réclame sa canne pour se lever et une ambulance pour rentrer chez lui ; il demande à sa femme de s'allonger près de lui et, croyant qu'elle est couchée avec un autre homme, lui administre une gifle retentissante. De ces faits il ne se souvient pas, mais il raconte avec force détails des péripéties qui ne sont pas arrivées : il fait en ambulance un voyage très compliqué et se trouve transporté dans sa maison de campagne, dont les chambres sont innombrables et les meubles en tôle ondulée.

De ces hallucinations oniriques il n'a pas gardé un mauvais souvenir : seules étaient pénibles la position debout avec peur de tomber et la marche, car il a conscience de l'absence de son pied, contrairement à ce qui se passe habituellement dans les rêves des amputés ; il est vrai que la 2e amputation avait fait disparaître l'illusion du membre fantôme.

Les hallucinations oririques de notre malade ne diffèrent pas de l'hallucinose que J. Lhermitte a observée dans les lésions pédonculaires ; elles ne sauraient donc être considérées comme un signe de localisation et, pour notre part, nous les attribuons à une réaction cérébrale diffuse secondaire à la lésion protubérantielle et d'ailleurs transitoire.

Syndrome radiculaire pur des fibres longues de Dejerine. Démonstration seconde des facteurs gastrique et anémique, par MM. P. Mollaret, R. Martin et Vittoz. (*Paraîtra ultérieurement.*)

Remarques sur un cas de myasthénie, par MM. F. Coste, J. Hewitt et J. Sicard.

Observation d'une grande myasthénique obligée de consommer, *per os* et en piqûres, de grosses quantités de prostigmine. Insuffisance thyroïdienne légère (métabolisme basal constamment abaissé), dysménorrhée, règles rares et pauvres, adiposité.

On a pu constater chez cette malade : le siège périphérique du trouble neuromusculaire et de l'action curatrice de la prostigmine ; l'existence de signes neurologiques discrets (oculaires) pouvant témoigner d'une légère atteinte centrale supranucléaire ; l'effet assez favorable du benzoate d'œstradiol contrastant avec l'influence catastrophique d'une grossesse intercurrente; l'absence d'hypertrophie thymique et l'inefficacité de la radiothérapie du thymus ; l'inefficacité de l'adrénaline et de la désoxycorticostérone, de l'hormone gonadotrope, de l'acétylcholine et d'un certain nombre de corps anticholinestérasiques (bleu de méthylène, rouge neutre, spartéine, strychnine) ; l'effet, médiocre et même nocif des injections de sang ou de sérum humain et des transfusions, même d'un sérum provenant d'une malade atteinte d'un syndrome endocrinomusculaire (myotonie par insuffisance thyroïdienne).

On a remarqué, par contre, l'influence plutôt favorable des agents vagolytiques et sympathicotoniques (atropine, benzédrine, éphédrine), l'action très favorable, mais épuisée au bout de quelques mois, de la vitamine B1 qui corrige, en partie, la réaction de Jolly et l'ascension des chronaxies après tétanisation.

Mais surtout cette observation fait apparaître d'une manière frappante l'effet fort utile de l'*insuline*, d'une part, et du *chlorure de guanidine*, d'autre part. La synthaline se montrait elle-même un peu antimyasthénique.

Parmi les dérivés de la guanidine, la méthylguanidine et la glycocyamine se sont montrées actives et l'arginine inactive contre la myasthénie.

Ces faits montrent que diverses substances, susceptibles de modifier des phénomènes chimiques de la contraction musculaire soit en influençant le métabolisme intermédiaire des hydrates de carbone, soit en intervenant dès le stade des esters hexose-phosphoriques et du phosphagène, peuvent agir puissamment sur la myasthénie.

D'autre part, le fait que diverses substances anticholinestérasiques se sont montrées entièrement inopérantes permet de douter que le principe de l'effet antimyasthénique de la prostigmine et de la physostigmine réside essentiellement dans leur pouvoir anticholinestérasique : la structure chimique de ces méthylcarbamates complexes doit leur conférer un autre mode d'action sur les phénomènes chimiques de la contraction musculaire.



Séance du 30 mars 1944

Présidence de M. FRANÇAIS

SOMMAIRE

Énervation sinu-carotidienne unilatérale chez un jeune garçon atteint de myopathie : Amélioration sensible, par MM. A. Thévenard et L. Léger. (*Paraît en mémoire original.*)

Surdité verbale avec hypoacousie bilatérale étudiée par l'audiomètre, par MM. F. Thiébaut, J. Lemoyne et E. Wolinetz.

Mad. G..., 50 ans, devint sourde à la suite d'un ictus résolutif et d'épistaxis il y a un an et coïncidant avec l'arrêt des règles. Ses troubles ne paraissent guère s'être modifiés depuis, seulement elle compense en partie sa surdité par la lecture sur les lèvres. Actuellement on constate :

1° Une surdité psychique. Elle s'exprime et écrit correctement, mais ne comprend pas ce qu'on lui dit ; ce trouble varie d'intensité d'un moment à l'autre et est très augmenté par les facteurs émotionnels. Ce trouble porte également sur la parole, les bruits et les airs musicaux compliqués : l'agnosie auditive est globale. Elle ne peut plus jouer du violon, pas même une gamme, ni écrire les notes de musique, tandis qu'elle peut encore chanter des airs enfantins. Très bonne comptable auparavant, elle est devenue incapable de faire une opération un peu compliquée. Elle localise très mal la direction du son perçu.

2° Une hypoacousie bilatérale. Voix chuchotée non perçue. Voix haute, voyelles graves (A, E, O) entendues à 0,25 (OD) et 0,20 (OG) ; pour les voyelles aiguës (I, U) il faut élever la voix ou se rapprocher. Diapasons : perception aérienne considérablement diminuée, perception osseuse normale ; Rinne négatif. Montre : non perçue. L'audiogramme confirme le déficit considérable de 60 à 70 décibels de l'audition aérienne et la moindre diminution, 40 à 50 décibels, de l'audition osseuse (tracés dus à l'obligeance du Dr Malherbe, chez Sonotone). L'hypoacousie bilatérale ne paraît pas être une surdité de transmission : les sons aigus au-dessus de 4096 ne sont pas perçus, le Weber est paradoxalement latéralisé du côté de l'oreille la moins sourde (OD), l'épreuve de Gellé ne montre pas d'ankylose stapédo-vestibulaire, l'audiogramme montre une différence normale de 5 décibels entre la courbe de conduction osseuse absolue (oreille bouchée) et la courbe de conduction osseuse relative (oreille non bouchée).

Commentaires. — 1° La surdité psychique s'explique par une lésion unilatérale temporale gauche (zone de Wernicke pour l'agnosie verbale, pôle temporal pour l'agnosie musicale) sans doute consécutive à un ramollissement responsable de l'ictus initial.

2° L'hypoacousie bilatérale est vraisemblablement une surdité corticale. Les travaux cliniques et expérimentaux (voir Ferdinand Morel. « L'audition dans l'aphasie sensorielle », *Encéphale*, 1935, 2e vol., p. 533-553) tendent à prouver qu'il faut une lésion bilatérale du centre cortical de l'audition pour entraîner la surdité. On doit donc supposer que notre malade avait déjà une lésion temporale droite latente quand se produisit la lésion temporale gauche.

3° Il reste à expliquer pourquoi la perception osseuse n'a pas été intéressée au même titre que la perception aérienne : est-ce parce que la perception osseuse est moins hautement différenciée que la perception aérienne ? Nous posons la question. Il serait utile d'étudier systématiquement les surdités d'origine corticale, en particulier à l'aide de l'audiomètre, pour élucider ce point capable de constituer un test précieux pour le diagnostic entre la surdité corticale et la surdité labyrinthique.

Sur un cas de maladie de Werdnig-Hoffmann avec constatations anatomiques, par MM. Heuyer, J. Lhermitte et Ajuriaguerra.

Il s'agit d'une enfant, Monique H., âgée de 5 mois, hospitalisée d'urgence dans le service de l'un de nous (Heuyer) pour une paralysie ascendante ayant en apparence débuté quinze jours auparavant.

Hérédité. — Père, mère, bien portants, aucun autre cas de paralysie dans leurs familles respectives.

La malade, Monique, a une sœur et un frère bien portants, mais un frère a succombé à la paralysie à l'âge de 7 mois.

Antécédents personnels : Monique est née à terme, pesant 3 k. 250 ; elle reçut un allaitement mixte. Au moment de sa naissance, l'enfant s'agita et cria comme les autres enfants.

A 10 jours, la mère aurait observé que l'enfant remuait moins bien ses membres et se tenait moins droite. Jamais Monique n'eut de convulsions.

Examen : A l'entrée, paralysie presque complète des quatre membres, flasques. Le tonus musculaire se montre diminué, le ballottement des articles apparaît excessif. La respiration prend le type diaphragmatique avec dépression épigastrique à l'inspiration.

Aréflexie complète aux 4 membres. La tête est tombante et s'écroule sur la poitrine. Tous les réflexes tendineux et osseux sont absents.

Le réflexe cutané plantaire s'effectue en extension (signe de Babinski).

Toutes les sensibilités sont conservées. La mimique apparaît troublée, la physionomie est atone. La déglutition et la succion peuvent être réalisées mais avec une force très diminuée.

Pas de modifications du pouls, la respiration n'est pas précipitée. Abondantes sueurs sur l'extrémité céphalique.

Fond d'œil normal.

Liquide céphalo-rachidien normal : Leucocytes 0,5 par mmc : Albumine 0,12 : Benjoin normal. B.-W. négatif.

Examen électrique des nerfs et des muscles : inexcitabilité des muscles au courant faradique, hypo-excitabilité considérable des nerfs et des muscles au courant galvanique. A noter que les muscles de la racine des membres sont moins excitables que ceux des extrémités.

La palpation des membres fait reconnaître que le tégument adhère aux plans profonds avec lesquels il se confond, la peau ne peut être plissée et la masse du membre semble homogène.

Evolution. — Vingt jours après l'entrée, Monique présente des troubles cardio-respiratoires de type bulbaire caractérisés par la suffocation, la toux et l'irrégularité du pouls.

Le lendemain, la fièvre s'allume et l'enfant succombe à une broncho-pneumonie gauche.

Autopsie. — Aucune modification notable des viscères en dehors du foyer du lobe inférieur du poumon gauche. Dégénération très importante des muscles striés, lesquels offrent une atrophie très marquée.

Les constatations anatomiques et histologiques nous ont montré : 1° *Dans la moelle*, l'intégrité complète de tout le système racines-cordons postérieurs, une pâleur de la zone de Lissauer, une pâleur et une gracilité des cordons antéro-latéraux, une atrophie très marquée des racines antérieures lesquelles ne contiennent que quelques fibres rares et amenuisées, la réduction numérique et volumétrique des cellules radiculaires antérieures, 13 cellules d'un côté, 10 de l'autre.

Ces éléments présentent en outre une altération régressive profonde de leur protoplasma, des dendrites en tire-bouchon. Prolifération de la microglie et de la macroglie. Cytolyse des cellules de Clarke, neuronophagie.

Pas de lésions vasculo-méningées.

2° *Dans le bulbe* : gracilité des pyramides, aspect carré du bulbe, diminution du nombre des cellules de l'hypoglosse.

3° *Cervelet* : Diminution considérable des cellules de Purkinje, persistance dans la zone moléculaire de cellules indifférenciées, cellules germinatives. Plusieurs cellules de Purkinje en chromolyse.

4° *Pédoncules cérébraux, protubérance* sans lésions notables.

5° *Corps strié* : Infiltration lipoïdique de quelques cellules pallidales.

6° Quant aux *muscles* ils montrent une atrophie complète de certains faisceaux dont les fibres sont réduites à une fine bande protoplasmique semée de noyaux. Pas de lésions vasculaires.

Commentaires. — L'observation que l'on vient de lire appartient de la manière la plus certaine à la maladie de Werdnig-Hoffmann ; aucun élément n'y manque ni du point de vue clinique ni du point de vue anatomique. Ainsi que le montrent tous les exemples jusqu'ici rapportés, l'atrophie musculaire du type de Werdnig-Hoffmann se spécifie par l'atrophie et la dégénération progressive des cellules radiculaires antérieures, l'amenuisement à l'extrême des racines antérieures, lesquelles forment contraste avec tout le système postérieur demeuré intact, l'atrophie des muscles de caractère deutéropathique. Dans notre fait, à la poliomyélite chronique s'ajoute une atrophie ou une agénésie relative des faisceaux cortico-spinaux, atrophie qui rend compte du signe de l'orteil qui ne se modifie point jusqu'à la mort de la malade.

Comme dans les observations déjà publiées, les altérations musculaires s'entouraient de caractères tout opposés à ceux qui marquent les myopathies ; en sorte que l'on ne peut en aucune manière relier la maladie de W.-H. à une quelconque des myopathies ainsi qu'on l'a tenté.

Pour ce qui est de la maladie d'Oppenheim, la distinction entre les deux maladies semble plus subtile et l'on ne peut, en vérité, retenir aucun élément essentiel qui autorise à isoler complètement l'amyotonie congénitale de l'atrophie musculaire spinale de Werdnig-Hoffmann. Ce qui apparaît également frappant, c'est que certains traits cliniques semblent plus particuliers à l'une de ces deux affections, les constatations histopathologiques sont très voisines ainsi que l'examen impartial des faits publiés jusqu'ici le démontre rigoureusement.

R. Thurel. — Il nous a été donné, en 1924, dans le service de notre Maître Jules Renault, d'observer un enfant qui présentait dès les premiers mois le tableau classique de

la myatonie d'Oppenheim (paralysie des quatre membres, atonie musculaire, abolition des réflexes, tête ballante) et qui est mort à 9 mois du fait d'une broncho-pneumonie. Cerveau et moelle ont été confiés à Charles Foix, qui devait disparaître avant d'en avoir terminé l'étude ; nous n'avons retrouvé que quelques coupes de la moelle : celle-ci est le siège de nombreuses plages démyélinisées, notamment dans les cordons postérieurs et latéraux.

Myoclonies rythmées du voile, de la glotte et du diaphragme, survenant par accès périodiques et se traduisant par du hoquet, par MM. Th. Alajouanine, R. Thurel et R. Wolfrom.

Observation. — Le 15 juillet 1941 après une matinée passée au soleil, la tête nue, Raymond Wat... (26 ans) déjeune sans appétit et, se sentant mal à l'aise, décide d'interrompre la partie de pêche. Le retour s'effectue avec peine : en bateau, il ne peut

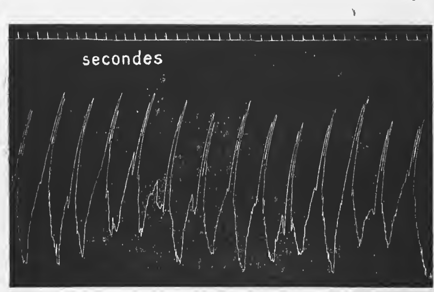


Fig. 1.

ramer que d'une main, car son membre supérieur gauche est engourdi et sans force, et à bicyclette le pied gauche laisse échapper la pédale. Rentré à la maison il se couche et se rend compte que, si tous les mouvements sont possibles, le côté gauche du corps, y compris la face, est engourdi et que le moindre frôlement est ressenti désagréablement. Il se lève pour dîner, mais perd sa pantoufle gauche et laisse échapper les objets qu'il tient dans la main gauche. Au cours du repas s'installe un second trouble, le hoquet.

Depuis, l'état du malade ne s'est guère modifié. La moitié gauche du corps est toujours le siège de sensations désagréables et d'une hyperalgésie à la piqûre, au chaud et au froid ; la sensibilité musculaire du membre supérieur est supprimée d'où ataxie, et avec la main il ne reconnaît plus la forme et les dimensions des objets et par suite ne peut identifier ceux-ci.

Le hoquet, après avoir persisté jour et nuit, pendant une année, est devenu intermittent, d'abord sans aucun ordre, des rémissions de durée variable alternant avec des reprises plus ou moins longues, puis avec une régularité surprenante : tous les 3 jours, accès de 24 heures, débutant au repas de midi pour cesser le lendemain au repas de midi, persistant pendant le sommeil.

Le hoquet a pour substratum des myoclonies diaphragmatiques, auxquelles s'asso-

cient des myoclonies synchrones du voile qui se soulève en masse et de la glotte qui se ferme et rend compte du bruit accompagnant le hoquet.

Ce sont les myoclonies du diaphragme qui se prêtent le mieux à l'étude, non seulement étude directe à la radioscopie permettant d'établir que la secousse clonique porte sur l'ensemble du diaphragme et s'effectue en deux temps, mais encore étude indirecte, car l'amplitude de la contraction est telle, que celle-ci ne va pas sans dépression sus-sternale et soulèvement abdominal. Nous avons mis à profit le soulèvement abdominal pour prendre une inscription graphique des myoclonies diaphragmatiques : le rythme est d'une régularité parfaite, 20 à la minute ; les soulèvements sont équidistants, tous ont un sommet bifide et montée et descente sont également rapides (voir tracé). La double secousse, qui n'est visible cliniquement que lorsque la myoclonie atteint une certaine amplitude, qu'il s'agisse du voile, de la glotte ou du diaphragme, est donc un phénomène constant, et mérite d'être signalée, car nous n'avons pas trouvé de constatations semblables dans la littérature.

Bien que les myoclonies vélo-laryngo-diaphragmatiques aient ici une amplitude plus grande, ce dont témoigne le hoquet, et un rythme plus lent, et qu'elles soient constituées par une double secousse, le rapprochement s'impose avec le syndrome myoclonique, qui a pour substratum une hypertrophie olivaire, elle-même sous la dépendance de lésions de la calotte protubérantielle dans la majorité des cas, et, de fait, chez notre malade la symptomatologie implique une atteinte de la voie sensitive centrale après que celle-ci a été rejointe par le contingent provenant du noyau sensitif du trijumeau et très probablement au niveau de la calotte protubérantielle, où le ruban de Reil médian est séparé du tractus spino-thalamique et peut être lésé isolément. En faveur de cette localisation vient encore la constatation par le Dr Aubry de troubles vestibulaires centraux et notamment une hypoexcitabilité du nystagmus provoqué à forme rotatoire. S'il en est ainsi et en admettant que l'olive bulbaire soit bien le substratum anatomique du syndrome myoclonique, l'hypertrophie olivaire, qui demande un certain temps pour se constituer, ne saurait être rendue responsable du syndrome myoclonique, dont l'apparition a suivi de près l'installation des lésions, mais doit être regardée comme une conséquence de celui-ci ; elle traduirait un hyperfonctionnement de l'olive, libérée du contrôle des centres sus-jacents.

Disque intervertébral et hernie intrarachidienne (Etude histologique), par MM. Th. Alajouanine, R. Thurel et P. Delsuc.

On admet volontiers que la hernie intrarachidienne du disque intervertébral est formée par le *nucleus pulposus* et, de fait, l'étude histologique des pièces opératoires semble confirmer cette opinion. Pour notre part, nous l'avons mise en œuvre dans une cinquantaine de cas et tous les fragments examinés sont constitués, comme le nucleus pulposus, par un réseau assez lâche de fibres collagènes, disposées sans aucun ordre, avec, en plus ou moins grand nombre, des cellules cartilagineuses, isolées ou par groupes d'importance variable et incluses dans une substance chondromucoïde, dont la densité augmente à la périphérie du nid cellulaire. Ces cellules diffèrent par leur morphologie des cellules physaliphores de Virchow, mais cela ne veut évidemment pas dire qu'elles ne sont pas les descendantes des cellules chordales.

Parfois une des faces du fragment fibreux est recouverte par une plaque cartilagineuse, ce qui ne laisse aucun doute sur la part prise par la partie centrale du disque dans la formation de la hernie.

Doit-on en conclure que la hernie discale se forme toujours et uniquement aux dépens du nucleus pulposus ? Nous ne le pensons pas et cela pour la raison suivante : si après extraction d'une grosse hernie médiane ou paramédiane on pénètre profondément dans l'intérieur du disque, le vide laissé par la hernie latérale est limité à la partie immédiatement sous-jacente de l'espace intervertébral. Ces constatations opératoires nous ont conduits à reprendre l'étude histologique du disque intervertébral, en choisissant de préférence pour cette étude le 4e disque lombaire.

Or, contrairement à l'opinion généralement admise, l'anneau fibreux du disque n'est pas uniformément constitué et seules les parties antérieure et latérales répondent à la description classique avec leur tissu fibreux dense, ne gonflant pas par imbibition aqueuse et composé de lames conjonctives concentriques, dont les fibres ont une direction oblique, l'obliquité changeant de sens d'une lame à l'autre ; à l'opposé, la partie postérieure de l'anneau se rapproche par son aspect et sa structure du nucleus pulposus et, comme lui, gonfle par imbibition aqueuse. Le changement de constitution, s'effec-

tuant assez brusquement, ne va pas sans créer un point de moindre résistance à chaque angle postéro-latéral. Il est un autre point de moindre résistance, postérieur et médian et qui, lui, est dû à l'amincissement de l'anneau à ce niveau. Que ce point faible cède sous la pression du nucleus et la hernie se produira, constituée, la hernie médiane par le nucleus et les deux moitiés de la partie postérieure de l'anneau, la hernie paramédiane par le nucleus et la moitié correspondante de la partie postérieure de l'anneau et la hernie latérale par cette dernière seulement.

La notion que plusieurs fragments du disque sont susceptibles d'être expulsés et peuvent l'être séparément rend compte des récidives : récidive homolatérale aux dépens du nucleus resté en place lors de la première hernie, celle-ci ne portant que sur une moitié de la partie postérieure de l'anneau, ou récidive du côté opposé aux dépens de l'autre moitié de la partie postérieure de l'anneau. Nous ne saurions trop insister sur la nécessité, alors même qu'un gros fragment de tissu fibreux a été retiré, de chercher avec la pince s'il n'y en a pas d'autres, car il n'est pas rare que la hernie soit formée par deux et même trois fragments sans connexions entre eux. Il est bon également de recourir à l'électrocoagulation intradiscale dans le but d'obtenir la rétraction des parties susceptibles d'être expulsées à leur tour.

Restent les cas, peu nombreux, où il ne s'agit pas d'une hernie véritable, mais d'une simple saillie, d'ailleurs modérée, de la partie postérieure du disque dans toute sa largeur. Incise-t-on la dure-mère et le ligament vertébral postérieur, rien ne s'échappe par la boutonnière ainsi créée et aucune prise ne s'offre à la pince, ou bien la partie saisie ne vient qu'avec l'aide du bistouri et encore n'obtient-on que de petits fragments sans importance. Aussi, laissant là le disque, préférons-nous dans ce cas recourir à la radicotomie postérieure, qui, ici, doit être bilatérale, étant donné que la saillie porte sur toute la largeur du disque.

Sympathome embryonnaire paravertébral avec propagation intrarachidienne et compression médullaire (Traitement combiné chirurgical et radiothérapique), par M. R. Thurel.

Observation. — En janvier 1943, l'enfant Jean-Pierre Kud..., alors âgé de 26 mois, présente des troubles de la marche qui s'accentuent progressivement ; le 18 mars il peut encore tenir sur ses jambes en genu recurvatum, mais la marche est impossible et l'examen met en évidence une paraplégie spasmodique avec hyperréflectivité tendineuse, clonus du pied et signe de Babinski bilatéral ; l'âge de l'enfant permet tout au plus de se rendre compte d'une diminution de la sensibilité des membres inférieurs, sans qu'on puisse préciser la limite supérieure de l'hypoesthésie ; les mictions sont fréquentes et impérieuses.

Une P. L. est aussitôt pratiquée, en position couchée : la pression du liquide est à 15 et monte à 25 sous l'influence des efforts faits par l'enfant qui crie, mais la compression des jugulaires reste sans effet. Le liquide est xanthochromique et contient 3 g. 60 d'albumine par litre et 0,6 élément par mm³.

Deux cm³ de lipiodol à 40 % sont injectés par P. L. et leur transit intrarachidien est étudié sur la table basculante : on constate un arrêt complet et persistant au niveau du bord inférieur de la 8ᵉ vertèbre dorsale et, en même temps, une ombre arrondie paravertébrale de D6 à D9. En l'absence de lésions des corps vertébraux et des disques, l'hypothèse d'un abcès pottique n'est pas retenue ; le diagnostic le plus vraisemblable est celui de tumeur paravertébrale avec propagation intrarachidienne et compression médullaire, sans que la nature de la tumeur puisse être précisée.

Le caractère modéré de la compression médullaire incite à commencer par la *radiothérapie*, à laquelle la plupart des tumeurs paravertébrales sont sensibles, mais la compression n'en continue pas moins à s'aggraver, aboutissant à un syndrome d'interruption médullaire, et force est d'intervenir pour libérer la moelle. La tumeur est extradurale et s'étend sur toute la hauteur de la laminectomie, qui porte sur D8, D7 et D6. Son ablation conduit du côté droit jusqu'au trou de conjugaison, ce qui ne laisse aucun doute sur sa dépendance de la tumeur paravertébrale.

La nature de la tumeur a pu être établie : il s'agit d'un sympathoblastome (cellules à noyau clair, avec chromatine peu abondante et condensée au voisinage de la membrane nucléaire ; quelques cellules multinucléées ; fibrilles groupées en faisceaux).

Ce diagnostic devait nous inciter à poursuivre la radiothérapie et à en espérer de bons résultats, et, de fait, l'amélioration de la paraplégie, obtenue par l'intervention

libératrice, se maintient depuis dix mois et la tumeur paravertébrale a notablement diminué de volume.

En parcourant la littérature médicale nous n'avons relevé qu'un petit nombre d'observations de sympathome embryonnaire paravertébral avec propagation intrarachidienne et compression médullaire (Quirin ; Cushing et Wolbach ; Capaldi ; Chandler et Norcross). On les trouvera résumées, dans la thèse de Margueritat (Paris 1942), faite sous notre direction et qui a pour objet toutes les tumeurs paravertébrales propagées au rachis et comprimant la moelle, quelle qu'en soit la nature ; celle-ci, d'ailleurs n'a pas toujours été établie avec des garanties suffisantes. Aussi avions-nous laissé au second plan les distinctions histologiques, qui manquent de précision, pour ne tenir compte que des analogies cliniques, qui sont certaines : toute compression médullaire due à une tumeur paravertébrale, qui a pénétré par les trous de conjugaison dans le canal rachidien, implique une double action thérapeutique, intervention chirurgicale pour libérer la moelle et radiothérapie, qui si souvent s'est montrée efficace, comme en témoignent les faits rapportés dans la thèse de Margueritat.

Douleurs fulgurantes du type tabétique à la suite d'une myélotomie postérieure chez une malade atteinte d'érythromélalgie, par MM. Th. Alajouanine et R. Thurel.

Il nous a été donné d'observer une malade, atteinte d'érythromélalgie des membres inférieurs depuis 1937 et qui avait subi en novembre 1942 une myélotomie postérieure lombo-sacrée ou, pour être plus exact, une tentative de myélotomie, car, mises à part une rétention d'urines et une perte des matières pendant quelques jours, il n'en est résulté aucune modification objective de la sensibilité des membres inférieurs. Il n'est pas dit que, réussie, la myélotomie, en supprimant les sensibilités thermique et douloureuse, aurait empêché la malade de souffrir, mais, incomplète, l'érythromélalgie ne pouvait que poursuivre ses méfaits, ce qu'elle fit, et, bien plus, un mois après l'opération, la situation allait se compliquer du fait de l'apparition de douleurs fulgurantes.

Ce sont tout d'abord des douleurs à type de décharge électrique, dans les deux cuisses et s'accompagnant, la malade étant couchée et les membres inférieurs découverts, d'une brusque élévation à la verticale de ceux-ci ; elles se répètent toutes les 4 à 5 minutes pendant une heure ou deux.

A partir de juillet 1943 ce ne sont plus que des douleurs fulgurantes, térébrantes, localisées en un point quelconque de la jambe et du pied, du côté droit ou du côté gauche et s'accompagnant d'un brusque retrait de la jambe, alors même que la malade est debout ; douleur fulgurante et retrait de la jambe se produisent toutes les 3 ou 4 minutes pendant deux ou trois heures. Toutes les douleurs de la même série ont le même siège, mais changent de place d'une série à l'autre.

Les douleurs fulgurantes se produisent à l'endroit où l'érythromélalgie est au maximum, ce qui ne laisse aucun doute sur le rôle de celle-ci dans leur production et leur répétition en série. D'ailleurs, qu'aux excitations intrinsèques s'ajoutent des excitations venues du dehors, et la fréquence des douleurs fulgurantes sera plus grande encore ; aussi la malade évite-t-elle le moindre contact et a-t-elle dû renoncer aux bains froids, auxquels elle avait recours avant la myélotomie pour calmer tant soit peu l'érythromélalgie.

La situation était devenue intolérable et nous avons accepté à notre tour de tenter quelque chose : il nous a semblé que la radicotomie postérieure serait plus sûre et, à cause des douleurs fulgurantes surajoutées à l'érythromélalgie, plus efficace que la myélotomie : nous avons coupé du côté droit, qui est le plus douloureux, les racines L3, L4, L5 et S1, et du côté gauche les racines L3, L4 et L5. Cette intervention est encore trop récente pour qu'il soit fait état des résultats thérapeutiques et, de plus, nous attendrons d'avoir opéré un plus grand nombre de malades pour juger de cette méthode dans le traitement des douleurs par artérite et de l'érythromélalgie.

Ce qui fait l'intérêt de cette observation c'est la réalisation de douleurs ayant tous les caractères des douleurs fulgurantes du tabes (1). Ici les lésions des cordons postérieurs sont le fait de la myélotomie et les neurones sensitifs, qui, sous leur influence,

(1) Th. Alajouanine, R. Thurel et A. Brunelli. Les douleurs fulgurantes du tabes, *Revue Neurologique*, 1936, LXV, nº 1, p. 60-74.

sont devenus hyperexcitables, réagissent par les douleurs fulgurantes en série aux excitations périphériques intrinsèques, dont l'importance est très certainement augmentée par la vaso-dilatation hyperémiante.

La part prise par les crises érythomélalgiques nous incite à faire jouer un rôle dans la production des douleurs fulgurantes du tabes aux perturbations vasculo-sympathiques périphériques, dont on sait la fréquence dans cette maladie.

Syndrome de Foster-Kennedy, lié à un blocage de l'aqueduc de Sylvius, par arachnoïdite, par MM. P. Puech P. Desvignes et P. Desclaux.

Il nous a paru intéressant de relater l'*observation* d'un syndrome de Kennedy lié à un blocage de l'aqueduc, par arachnoïdite. Dans un bref *commentaire* nous discuterons la valeur localisatrice du syndrome de Foster-Kennedy.

I. Observation : Eg. Raoul, 17 ans, est admis dans le service neurochirurgical de Sainte-Anne le 17 juin 1943.

Histoire chronologique des troubles : I. Début en mars 1942, par *baisse de la vision*, d'abord progressive, puis rapide, avec mouches volantes, brouillards, sans phosphènes, ni amaurose. 2° Puis, en juin 1942, apparition de *céphalées* en casque, à maximum matinal avec tension entre les yeux et *vomissements* ; 3° Depuis avril 1943 : *douleurs dans les épaules* et gêne à la rotation de la tête.

L'examen neurologique montre une légère incoordination droite. L'histoire clinique, les signes neurlogiques, l'aspect radiologique (impressions digitales et agrandissement de la selle avec érosion du dos de la selle) font penser à une *néoformation de la ligne médiane*.

L'examen oculaire, par contre, fait penser à une néoformation antérieure. O. D. : papille décolorée à bords œdémateux, veines sinueuses et scotome central ; acuité de 1/50. — O. G. : stase papillaire moyenne ; acuité visuelle 7/10 ; champ visuel : normal des deux côtés.

Une ventriculographie est pratiquée le 23 juin 1943, pour élucider le problème : grande dilatation ventriculaire (220 cc.) avec amputation haute de l'aqueduc.

L'exploration de la fosse postérieure montre, après incision du vermis, l'absence de tumeur cérébelleuse, mais un blocage de l'aqueduc. Le cathétérisme prudent de l'aqueduc rompt la membrane arachnoïdienne qui l'obstruait et rétablit la perméabilité.

Les suites opératoires sont d'abord satisfaisantes, puis il se forme une poche de liquide céphalo-rachidien sous la cicatrice, qui nécessite de nombreuses ponctions. Du point de vue oculaire, le 5 juillet 1943 : O. D. : papille décolorée, bords estompés. — O. G. : papille moins décolorée, bords estompés. — Le 5 août 1943 : O. D. : papille pâle, un peu moins qu'à gauche ; bords très estompés, veines non dilatées. — O. G. : Papille pâle, à bords flous, veines non dilatées. L'état du malade s'aggrave peu à peu, il meurt le 1er septembre 1943.

A l'autopsie : pas de tumeur ; l'arachnoïdite de la fosse postérieure s'est reformée ; dilatation ventriculaire globale ; dilatation du 3e ventricule et arachnoïdite.

II. Commentaires : Notre malade présentait donc un syndrome oculaire constitué par une atrophie optique d'un côté, aux bords œdémateux avec un scotome central et une acuité visuelle de 1/50 ; de l'autre côté, par une stase papillaire moyenne avec une acuité de 7/10. Il semblait donc logique de penser à un syndrome de Foster-Kennedy. L'un de nous dans sa thèse sur le syndrome de compression du nerf optique intracranien en a rapporté plusieurs cas. Dans notre observation, l'existence du scotome central et la *préexistence de la baisse visuelle sur les céphalées* étaient également en faveur d'une compression directe du nerf atrophique. Il semblait donc s'agir d'une lésion antérieure siégeant près du nerf optique comprimé. Cependant, la baisse brutale de la vision est anormale dans un syndrome de Kennedy. Une ventriculographie pratiquée montra une grande dilatation ventriculaire avec amputation haute de l'aqueduc. L'intervention montra un blocage de l'aqueduc, confirmé par l'autopsie. Le syndrome de Kennedy avec le scotome central n'a donc pas une valeur localisatrice absolue. Déjà David, Thiébaut et Klein avaient signalé un scotome central *bilatéral* avec hydrocéphalie causée par un méningiome de la faux. Mais le malade n'avait pas d'œdème papillaire. Il ne s'agissait donc pas d'un syndrome de Kennedy.

Au contraire, dans notre observation tout devait faire croire à une compression antérieure. Comment expliquer l'atrophie optique unilatérale avec scotome central ? Nous

pensons que le nerf optique de ce côté a dû être comprimé par la pression du 3e ventricule, pression latéralisée peut-être par une malformation ou une faiblesse de la paroi de ce côté, ou bien par des phénomènes secondaires d'arachnoïdite opto-chiasmatique localisés. Ce n'est qu'une hypothèse, déjà soulevée par David et Sourdille. Quoi qu'il en soit, nous avons tenu à vous rapporter cette observation pour montrer que l'interprétation du fond d'œil est parfois difficile. La difficulté est encore beaucoup plus grande lorsque l'atrophie est à peu près symétrique de chaque côté. Il en est ainsi dans certaines hydrocéphalies, dans quelques gliomes du chiasma, dans les craniopharyngiomes. Si l'ophtalmologiste est incertain sur une atrophie primitive ou secondaire, il doit le dire, sans hésitation, au neurochirurgien qui pratique alors une ventriculographie avant l'opération.

Effets de l'excitation électrique du segment inférieur de la moelle dans un cas de section totale immédiate vérifiée chirurgicalement, par M. J.-A. Barré.

Ayant eu l'occasion, rare en temps de paix et peu commune même en temps de guerre, d'observer un blessé atteint de section totale de la moelle, section vérifiée dans son caractère complet au cours d'une intervention chirurgicale, quelques jours seulement après l'accident, nous avons mis à exécution le projet que nous avions depuis longtemps d'exciter électriquement la partie supérieure du segment distal de la moelle, et d'observer ce qui se produirait. C'est la description des réactions provoquées que nous vous apportons.

Quelques mots d'abord sur le blessé : M. X..., 53 ans, fait une chute de trois mètres sur le dos et reste étendu, sans ressentir aucune douleur et sans perdre connaissance, les membres inférieurs complètement inertes. Quand nous le voyons, 4 jours après, la paralysie est réellement totale ; les membres sont en extension, les reliefs musculaires conservés, la consistance musculaire normale, et l'extensibilité des muscles non accrue ; les rotules sont même un peu plus fixes peut-être que chez un sujet normal au repos allongé. Tous les réflexes tendineux sont abolis ; les cutanés plantaires se font en flexion lente et ample, avec les caractères que nous leur avons décrits, dans les sections complètes de la moelle, M. G. Guillain et nous-même. Les crémastériens existent, les abdominaux inférieurs sont abolis. L'anesthésie est totale sous tous les modes jusqu'à la limite de D 10, où la sensibilité apparaît brusquement à peu près normale, sans bande de dissociation syringomyélique.

Il n'existe aucun réflexe de défense, pas la moindre ébauche du phénomène du « triple retrait ». Inversion thermique typique aux membres inférieurs : pieds brûlants, cuisses fraîches. Rétention totale des urines, incontinence des matières. Conservation de la réaction à la pilocarpine et du réflexe pilomoteur sur les membres paralysés ainsi que du réflexe dartoïque.

La radiographie montre un écrasement du corps de D 9 et une forte luxation en avant de D8 qui a bloqué le canal rachidien.

La laminectomie est faite sept jours après l'accident. Après enlèvement des lames réduites en fragments esquilleux, l'étui dure-mérien se montre sous la forme d'un étroit cordon, vide sur une étendue de 2 cm. environ ; il se renfle brusquement au-dessus et au-dessous de cette zone. On place à travers la dure-mère un drain qui affleure le bout supérieur du tronçon distal de la moelle, et dans lequel nous projetons de glisser une électrode pour exciter ce segment.

1° *Electrisation* (25 sept.). — 4 heures après l'intervention qui n'a entraîné aucun choc, et après nous être assuré qu'aucun changement ne s'était produit dans les troubles antérieurs consignés ci-dessus, nous introduisons une électrode reliée au pôle négatif dans le drain qui l'isole, tandis que le pôle positif large est appliqué sur la région fessière. Nous faisons passer un courant galvanique, à interruptions de fréquence moyenne ; à 4 m A, le blessé accuse une douleur très vive dans le thorax, la nuque et le membre supérieur gauche, c'est-à-dire du côté où l'électrode atteint la moelle et les liquides qui se trouvent accumulés entre les tronçons séparés. La violence de la douleur nous fait interrompre plusieurs fois le courant et nous suspendons l'électrisation après une minute environ de passage effectif du courant.

Pendant tout le temps de l'électrisation, aucun mouvement, si petit soit-il, n'a été observé aux membres inférieurs.

Immédiatement après, nous notons que l'excitation de la plante gauche provoque non

plus le mouvement réactionnel tardif, lent, ample et durable, mais une *flexion rapide des orteils*. En répétant l'excitation, on observe que les jumeaux, puis tout le triceps sural se contractent visiblement en même temps que les orteils se fléchissent et qu'enfin la diffusion s'étend aux muscles fléchisseurs de la cuisse. Après plusieurs excitations, un léger mouvement d'ensemble se trouve esquissé qui fléchit les orteils, abaisse le pied et soulève un peu le genou. Il y a donc une ébauche de retrait du membre, mais dans ce mouvement complexe, c'est la flexion et non l'extension du gros orteil qui constitue l'élément initial ; une légère diffusion s'esquisse aux muscles fléchisseurs du membre opposé. Ces phénomènes sont très nets et reproduits plusieurs fois au membre inférieur gauche ; ils sont beaucoup plus légers, mais ordonnés de la même manière, au membre inférieur droit.

Passant rapidement à l'exploration des réflexes tendineux, nous observons que le réflexe rotulien gauche, absent avant le passage du courant, se produit après certaines percussions et que les adducteurs droits se contractent aussi.

L'achilléen gauche reparaît passagèrement et faiblement ; aucun autre réflexe tendineux n'est trouvé.

Trois heures après cette électrisation, et sans aucun nouveau passage du courant, les réflexes cutanés plantaires se font toujours en flexion rapide, et une ébauche du réflexe rotulien subsiste encore, tandis que l'achilléen a disparu. Les mêmes modifications durent encore le lendemain, 24 heures après la première électrisation.

2° *Electrisation* (26 sept. à 18 h.). — Même intensité de courant, mais durée du passage portée à 2 ou 3 minutes.

Pendant le passage du courant : Aucun mouvement d'ensemble d'un membre, aucune contraction musculaire même ne se produit. Réflexes cutanés plantaires : on observe successivement : 1° l'*extension du gros orteil* ; 2° *l'extension suivie de flexion* assez rapide (plusieurs fois de suite), puis, 3°, une *extension plus faible* suivie de flexion ample et lente, 4° une *flexion franche du gros orteil*, comme s'il y avait eu épuisement rapide du phénomène créé par la physiologie médullaire transformée sous l'influence du courant. Réflexe rotulien gauche : il est net et de plus en plus vif pendant la première série des percussions ; une contraction des adducteurs se montre plusieurs fois ; le rotulien droit n'apparaît qu'à la fin de l'électrisation et très faiblement. Les autres réflexes tendineux ne sont pas déclenchés.

Les divers essais en vue de provoquer une manœuvre de triple retrait sont complètement inefficaces.

Le lendemain 25 septembre à 9 heures, sans nouvelle électrisation, nous observons que le cutané plantaire se fait d'abord en extension légère, puis en flexion suivie d'extension, enfin en flexion franche et ample, sans redressement brusque consécutif. Le cutané plantaire droit se fait en flexion dès la première recherche. Le rotulien gauche subsiste faiblement ; le droit est absent. Le même jour, vers 19 heures, les réflexes ont repris leur type primitif, à part le rotulien gauche qu'il est possible de déclencher encore.

3° *Electrisation* (27 sept. à 19 h.). — Même courant, intensité de 6 m A, interruption de fréquence moyenne ; temps de passage : 1 minute. Pendant le passage du courant, on observe : 1° *extension au gros orteil, rapide et forte* ; 2° extension moins rapide ; 3° extension suivie de flexion ; 4° flexion (même évolution des réactions à gauche et à droite).

Le réflexe rotulien gauche est beaucoup plus vif qu'avant l'électrisation ; le droit, qui avait disparu, reparaît et augmente pendant une première série d'excitations pour ne plus apparaître bientôt que de temps en temps, après un repos et une nouvelle série d'excitations.

Après l'arrêt de l'excitation : le cutané plantaire gauche se fait jusqu'au lendemain en extension à la première recherche et reprend sa forme en flexion après épuisement rapide de l'extension. Le cutané plantaire droit se fait en flexion régulière peu après la cessation de l'excitation électrique.

Au cours d'une 4e *série d'électrisations* (le 28 sept.), les mêmes modifications se reproduisent, exactement dans le même sens et avec la même durée.

Après un intervalle de deux jours, les réflexes tendineux ont repris le type qu'ils avaient avant toute excitation électrique, exception faite pour le réflexe rotulien gauche, qu'on ne pouvait déclencher au début et qui existe encore à l'état d'ébauche.

Le 30 sept., nouvelle électrisation (courant de 5 mA pendant 2 minutes) : apparition des modifications déjà notées.

Ayant alors déplacé l'électrode médullaire, et touché sans doute une racine, nous observons à chaque fermeture du courant ***une secousse brusque*** dans tout le ***quadriceps***.

gauche, surtout dans le vaste externe. En même temps apparaissent des réactions que nous n'avions pas vues lors des précédentes séances : *une réaction pilomotrice* très vive sur la face antérieure de la cuisse gauche, et une légère *sudation* sur le même territoire.

Le 2 octobre, les réactions réflexes ont repris leur type initial ; il n'y a plus aucun réflexe tendineux. Par contre, la percussion des malléoles internes et externes provoque un réflexe net et bilatéral des adducteurs.

La consistance des muscles est toujours normale et bonne, mais on ne peut déclencher aucun réflexe tonique par abaissement ou relèvement brusque du pied. L'allongement ou le raccourcissement mécanique des divers muscles ne modifie pas leur consistance. Mais l'injection de scurocaïne faite dans le groupe des antéro-externes gauches produit rapidement une diminution très marquée de la dureté de ces muscles.

Les circonstances nous ont empêché de poursuivre la série projetée de nos expérimentations.

Les résultats que nous produisons aujourd'hui n'ayant été observés par nous que sur *un seul sujet*, nous nous garderons d'en tirer des déductions que pourraient justifier des expérimentations plus nombreuses faites dans des cas comparables. Pourtant, la régularité des modifications que nous avons observées dans l'état des réflexes tendineux et cutanés au cours et à la suite de ces 5 séances d'excitation par le courant galvanique interrompu, leur donne une certaine valeur.

On peut contracter l'ensemble de ces résultats dans un court résumé : Dans une section médullaire complète et immédiate (9e et 10e segments) on a observé au cours de l'électrisation galvanique de la partie haute du segment inférieur de la moelle et pendant un certain temps après cette électrisation, diverses modifications des réflexes tendineux et osseux et du réflexe cutané plantaire :

a) Les réflexes rotulien et achilléen absents ont pu reparaître ;

b) Les réflexes cutanés plantaires, qui se faisaient en flexion retardée, lente et ample, comme on l'observe dans les cas de section totale, gardaient d'abord leur sens, mais devenaient vifs et rapides, puis se transformaient en extension franche, qui s'épuisait bientôt et se trouvait remplacée par le réflexe initial en flexion.

c) L'excitation cutanée de la plante provoquait à un certain moment une réaction ascendante progressivement plus étendue des divers groupes fléchisseurs du membre, qui se contractaient assez pour fléchir les orteils, abaisser le pied et soulever le genou. Cette diffusion du réflexe, qui rappelle « le triple retrait », s'en distingue cependant par ce fait surtout que l'ébauche minima de ce mouvement n'est plus une extension, mais une flexion des orteils.

A aucun moment nous n'avons pu obtenir un mouvement de triple retrait par l'abaissement forcé des orteils ou de l'avant-pied.

Au cours d'une excitation galvanique, et alors que les réflexes rotuliens ne se produisaient pas, un réflexe osseux périosté a pu être facilement provoqué et à de multiples reprises (réflexe des adducteurs par percussion d'une malléole externe ou interne).

Enfin, ayant excité non plus le segment médullaire directement, mais une racine y attenant, on a vu se produire, en même temps que des contractions musculaires vives dans le domaine du quadriceps, des réactions pilomotrices et sudorales sur le territoire cutané correspondant.

Nous nous bornons aujourd'hui à consigner ces faits qui ont trait à un chapitre de physiopathologie rarement exploré chez l'homme. Ils nous paraissent avoir gagné en intérêt depuis que, avec MM. J. Warter et F. Rohmer, nous avons eu l'occasion de pratiquer les mêmes électrisations chez un sujet atteint de paraplégie presque absolue par lésion grave de la moelle (ramollissement sur plusieurs segments), mais sans solution de continuité. Nous vous apporterons bientôt l'exposé de nos constatations.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

LAPICQUE (Louis). La Machine nerveuse, un volume in-8°, 251 pages, E. Flammarion, édit., Paris, 1942, 28 fr.

Le Pr Lapicque, dont les travaux sur la Physiologie du système nerveux font autorité, donne, dans ce volume, sa conception du fonctionnement général de l'activité nerveuse, de la machine nerveuse, suivant son expression. Cet ouvrage aborde aussi des questions de haute philosophie.

Le premier chapitre a pour titre « L'âme et le corps ». Il apparaît évident que les spiritualistes de même que les matérialistes s'intéressent au système nerveux ; les premiers voudraient connaître la liaison entre l'âme et le corps, les seconds voudraient savoir comment le cerveau engendre la pensée. Actuellement cette question n'est pas susceptible d'une réponse scientifique, aussi convient-il, dit le Pr Lapicque, d'être modeste et patient ; il faut, sans perdre de vue les phénomènes de conscience et sans préoccupations doctrinales, sans établir non plus entre les animaux et l'homme une absolue barrière, étudier le système nerveux comme on étudie une machine.

L'auteur, depuis plus de 40 ans, a cherché à comprendre le fonctionnement de cette machine et a poursuivi en particulier une série de recherches sur la notion de la chronaxie. A ce sujet il s'exprime ainsi : « La chronaxie, en général, est une mesure expérimentale précise, une certaine durée obtenue dans l'excitation électrique et qui caractérise la plus ou moins grande rapidité physiologique des cellules mises en jeu, notamment l'aptitude à réagir aux excitations plus ou moins brèves et une aptitude conjuguée à transmettre plus ou moins brièvement cette excitation. D'après de multiples résultats expérimentaux interprétés et généralisés avec un minimum de théorie, tout le fonctionnement du système nerveux m'apparaît basé sur une espèce de résonance analogue à celle qu'utilise la radiophonie, la chronaxie tenant la place de la longueur d'onde, plus exactement de la durée de la période. Or la chronaxie de certains éléments nerveux peut être changée par l'action de certains centres encéphaliques, notion comparable à celle que nous produisons quand nous tournons les boutons d'un appareil récepteur pour l'accorder avec tel ou tel poste émetteur. »

Dans des chapitres ultérieurs, M. Lapicque rappelle les conceptions modernes sur l'anatomie générale et l'histologie du système nerveux ; il étudie la cellule nerveuse, le péricaryone avec son axone et son dendrone, puis les conditions de la dégénérescence des fibres nerveuses et de la régénération des nerfs. Sur l'organogénèse du système nerveux, il montre combien nombreuses sont encore les inconnues pour lesquelles la collaboration de la chimie physique et de l'histologie amènera sans doute à des découvertes aussi intéressantes qu'utiles. D'autres chapitres sont consacrés à l'étude de la physiologie des nerfs, de l'irritabilité, de l'influx nerveux et de sa transmission intercellulaire, du rôle des synapses et des médiateurs chimiques. Toutes ces notions seront nécessaires pour comprendre le mécanisme de la machine nerveuse.

La chronaxie d'un élément nerveux n'est pas fixe ; elle est réglée par un centre situé

à la base de l'encéphale et qui fonctionne comme aiguilleur, en liaison avec le cerveau et le cervelet, préparant les voies pour les ordres de ces centres supérieurs comme pour les réflexes simples. Il y a lieu d'admettre pour chaque nerf moteur une chronaxie qui lui est propre, conditionnée par sa constitution, mais que l'expérience sur un animal ayant un système nerveux intact atteindra rarement ; ce qu'elle atteindra généralement, ce sera une chronaxie modifiée par l'influence des centres supérieurs que le Pr Lapicque appelle la chronaxie de subordination par rapport à la chronaxie de constitution. Le changement de chronaxie ou métachronose est longuement étudié et l'auteur rappelle à ce sujet les nombreuses expériences qu'il a poursuivies lui-même avec Mme Lapicque ou qu'il a inspirées aux travailleurs dans son laboratoire de la Sorbonne.

L'aiguillage chronaxique de la base du cerveau est en liaison avec les influx psycho-moteurs, et le Pr Lapicque donne des exemples de l'influence du fonctionnement cérébral sur les chronaxies périphériques. De plus, il apparaît aussi que le cervelet régit dans une certaine mesure la subordination : « La métachronose médullaire a sa commande primaire dans le mésencéphale, mais celui-ci est contrôlé lui-même par le cervelet qui, cent fois plus riche en éléments nerveux, peut assurer la diversité des combinaisons nécessaires à la préparation des mouvements volontaires ».

Le Pr Lapicque conclut : « Le fonctionnement de ce système cérébello-mésencéphalique est entièrement inconscient. Ce n'est pas là qu'on pourra trouver les mécanismes nerveux correspondants aux phénomènes psychologiques. Mais l'ordonnance régulière, périodique, des éléments du cervelet le rapproche des appareils construits par l'homme ; il semble qu'on doive arriver à en comprendre au moins certains aspects par la comparaison avec des machines à calculer ou des bureaux d'appel téléphonique automatique. »

Le volume du Pr Lapicque, synthèse de l'ensemble de ses travaux de physiologie nerveuse, mérite de retenir l'attention ; sa lecture présentera pour les physiologistes, les neurologistes et les psychiatres le plus réel intérêt ; il fait un grand honneur à l'école physiologique française. GEORGES GUILLAIN.

COSSA (P.) et **PAILLAS (J.-E.). Anatomie des Centres nerveux**, un vol. in-8°, 460 p. et 181 fig., Legrand et Bertrand, édit., Paris, 1944, 300 fr.

A l'ouvrage épuisé de P. Cossa succède une œuvre en collaboration assez profondément refondue. Trois grandes parties s'y succèdent : un rappel d'organogénèse, d'histogénèse et d'histologie, l'étude descriptive analytique des différents étages des centres nerveux (vascularisation comprise), la reconstitution synthétique des systèmes centraux et de leurs voies de conduction. La pensée directrice de l'ouvrage, ainsi que la fait connaître la préface des Prs L. Cornil et H. Roger, a été d'ordre physiologique; c'est dire que la morphologie a cédé le pas à l'étude des structures.

Au total, il est exact que ce livre constitue « un manuel où l'étudiant apprendra sans peine, dans un texte clair, ce qu'il doit savoir d'anatomie pour comprendre la pathologie nerveuse ; mais aussi un livre sûr, que le neurologiste gardera à portée de la main, pour y retrouver opportunément le souvenir de telle ou telle structure, sans devoir recourir aux textes originaux dispersés et souvent introuvables. »

P. MOLLARET.

RYLANDER (Gösta). Modifications psychiques après excision de substance cérébrale (Mental changes after excision of cerebral tissue), 1 vol. 81 pages, Ejnar Munksgaard, édit., Copenhague, 1943.

Cette monographie (Supplément n° XXV des *Acta Psychiatrica et Neurologica*), constitue la suite d'un travail publié en 1939, relatif à l'étude des modifications du psychisme survenues après ablation d'une partie des lobes frontaux chez trente-deux sujets. De ce présent ouvrage, plus de la moitié est consacrée au compte rendu détaillé de seize observations de malades opérés de tumeurs des lobes pariétaux, temporaux ou occipitaux et réexaminés après l'intervention à des intervelles de temps variables (quelques mois ou quelques années.

L'auteur, qui a apporté le maximum de soin dans l'appréciation des résultats, s'est efforcé de préciser l'état psychique et neurologique de ses opérés en les comparant à des individus témoins, rigoureusement comparables par l'âge, le sexe, la profession, le lieu et le mode d'existence. Ainsi apparaît-il que les malades considérés ne présentent

que très peu des altérations psychiques observées chez ceux opérés de lésions des lobes frontaux. Tout au plus l'intervention a paru entraîner chez plusieurs d'entre eux un léger degré d'instabilité émotionnelle, une fatigabilité un peu plus marquée, une diminution discrète de la faculté de concentration, une altération modérée de la mémoire.

De la confrontation des deux séries de résultats l'auteur conclut que les changement de caractère, l'euphorie en particulier, la perte d'initiative, l'instabilité, la dégradation des fonctions intellectuelles supérieures, les signes de la série végétative sont bien en relation avec une atteinte frontale. Par contre, la mémoire paraît dépendre de l'activité de tout le cortex ; il en est de même de la fatigabilité normale et de la faculté normale de concentration, ce qui explique que des altérations de ces dernières facultés puissent se produire à la suite des traumatismes cérébraux les plus variés.

Pratiquement donc, et en dehors des régions frontales, de larges résections peuvent être réalisées sans qu'un affaiblissement psychique important puisse être à redouter.

Ainsi, de telles constatations présentent un intérêt évident d'autant que des recherches de cet ordre, systématiquement poursuivies sur un ensemble de cas, paraissent exceptionnelles. R. expose du reste les observations du même ordre faites par divers auteurs, mais il s'agit généralement de faits isolés et non d'études d'ensemble. Il propose enfin, en terminant, un certain nombre de directives susceptibles de faire progresser la question même des localisations dans les différentes parties des lobes frontaux ; il s'agit évidemment de recherches et d'enquêtes laborieuses, mais susceptibles de fournir des résultats appréciables.

Cet ensemble qui représente lui-même l'aboutissement de longues et minutieuses recherches s'achève par une page de bibliographie. H. M.

LOMHOLT (Margrete). Clinique et pronostic de la paralysie générale traitée par malariathérapie (Clinic and prognosis of malaria-treated paralysis), 1 vol., 166 pages. Ejnar Munksgaard, édit., Copenhague, 1944.

Dans ce supplément n° XXX des *Acta Psychiatrica et Neurologica*, après avoir rappelé à quel point le pronostic de la paralysie générale se trouve transformé depuis la mise en œuvre de la malariathérapie, l'auteur expose les particularités des cas par lui étudiés, au double point de vue clinique proprement dit et psychique. Ces constatations reposent sur un nombre considérable de cas traités à l'Hôpital Saint-Jean (soit au total 747 malades hommes), depuis 1922.

D'une manière générale tous les sujets traités avaient été contaminés de longues années auparavant et n'avaient donc pas été soumis aux thérapeutiques antisyphilitiques modernes ; 78 seulement avaient été traités par le salvarsan et 214 par le mercure exclusivement.

Après avoir rendu compte de l'état des malades au moment de leur admission à l'hôpital, l'auteur discute assez longuement la théorie de « transformation » de Gerstmann au cours de la malariathérapie. Il expose ensuite la technique mise en œuvre, les contre-indications du traitement ainsi que les complications susceptibles de se produire. L. fait très justement remarquer que les résultats thérapeutiques obtenus par les divers auteurs peuvent être assez difficilement comparés pour des raisons multiples ; d'autre part, il importe de ne pas perdre de vue qu'un pronostic réellement exact ne peut être porté qu'après un délai d'un à trois ans.

D'après les résultats de 699 nouvelles ponctions lombaires pratiquées chez ces malades, l'auteur peut affirmer que, dans les cas de guérison, le liquide céphalo-rachidien est rarement pathologique passé un délai de cinq ans ; par contre, ce même liquide est très rarement normal au cours de la paralysie générale. Il conclut par ailleurs que si jusqu'à ce jour la malariathérapie n'a pas donné de meilleurs résultats, c'est avant tout parce qu'elle fut trop tardivement mise en œuvre chez nombre de malades ; de nombreux exemples en sont fournis par les cas étudiés dans ce travail. Aussi l'auteur considère-t-il que tout syphilitique à réaction humorale positive est immédiatement justifiable de la pyrérothérapie même lorsqu'il ne présente aucun autre symptôme clinique.

Une bibliographie abondante et les observations résumées d'un nombre important de malades complètent cet ensemble. H. M.

SJÖGREN (Torsten). Recherches cliniques et hérédobiologiques sur les ataxies héréditaires (Klinische und erbbiologische Untersuchungen über die Heredoataxien, un vol. 200 p., 6 fig., Ejnar Munksgaard, édit., Copenhague, 1943.

Dans ce volume, supplément n° XXVII des *Acta psychiatrica et neurologica*, l'auteur offre une documentation statistique basée sur l'étude de 188 cas répartis dans 118 familles (l'enquête généalogique a porté sur un total de 3.111 sujets).

Tout le matériel clinique est classé par l'auteur en cinq catégories :

Groupe I : Type maladie de Friedreich (88 cas) ;

Groupe I A : Formes voisines ou atypiques (17 cas) ;

Groupe II : Formes intermédiaires entre maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse de P. Marie (12 cas) ;

Groupe III : Type hérédo-ataxie cérébelleuse (64 cas) ;

Groupe IV : Formes partielles congénitales (11 cas).

L'effort personnel de l'auteur est représenté par les principales conclusions suivantes :

Une démence progressive est un symptôme de permier plan à la phase tardive ; elle peut atteindre un haut degré. Il en est de même de la survenue d'atrophies musculaires, spécialement dans la maladie de Friedreich.

L'âge de début se situe en moyenne aux environs de 13 ans (± 0,7) pour le groupe I, de 34 ans (± 1,9) pour le groupe III et de 50 ans (± 2,3) pour le groupe II ; le caractère familial est, à ce point de vue, particulièrement net ; l'homotypie est également de règle dans les fratries.

Le groupe IV, caractérisé par l'association des troubles dits trophiques (pied bot, cyphoscoliose), ataxie, aréflexie tendineuse, absence de troubles de la parole, de déficit mental, d'atteinte des nerfs craniens et enfin par son peu de tendance évolutive, me paraît devoir être intégré dans le type maladie de Roussy-Lévy ou forme radiculo-cordonnale postérieure de P. Mollaret.

Au point de vue hérédobiologique, la maladie de Friedreich paraît être de type récessif-monohybride, l'hérédo-ataxie cérébelleuse de type dominant-monohybride. Toutes deux constituent des biotypes différents. L'hypothèse d'une allélie multiple paraît légitime pour expliquer les différentes variantes cliniques. Il semble, enfin, qu'en Suède, il y ait tendance à un groupement en véritables foyers des aïeux considérés avec vraisemblance comme hétérozygotes.

Bibliographie de 4 pages. P. Mollaret.

ENCAUSSE (Ph.). Sciences occultes et déséquilibre mental. Préface du Pr Laignel-Lavastine, un vol. 314 p., Payot, édit., Paris, 1944, 70 fr.

Dans ce volume, développement de la thèse de doctorat d'un auteur particulièrement bien placé puisque fils de ce grand nom de l'occultisme que fut Papus, le neuropsychiatre trouvera, en effet, une ample moisson d'exemples de l'influence néfaste que les pratiques correspondantes peuvent engendrer dans certains esprits. Peut-être, par contre, restera-t-il déçu s'il espérait y trouver quelque raison de sympathie pour les mêmes pratiques. Il aura cependant à sa disposition une douzaine de pages de bibliographie d'occultisme et trois pages d'extraits laudatifs de presse sur le présent ouvrage.

P. Mollaret.

ÉTUDES SPÉCIALES

CERVEAU (Lésions)

ROSENHAGEN (H.). La clinique de la cysticercose cérébrale (Zur Klinik der Hirncysticerkose). *Der Nervenarzt*, 1942, XV, n° 3, p. 97-102.

Le malade dont R... rapporte l'histoire présenta des crises épileptiques espacées durant 4 ans. Le début de la maladie fut marqué par des douleurs musculaires, de la céphalée et de la fièvre. Ces phénomènes se reproduisirent à plusieurs reprises, et s'accompagnèrent de crises épileptiques généralisées, mais intéressant inégalement les

deux moitiés du corps. La radiographie du crâne révéla l'existence d'une multitude de petites ombres calcifiées, qui firent songer à la possibilité d'une cysticercose. On découvrit également des ombres analogues dans les muscles dont se plaignait le sujet. Les réactions de Weinberg pratiquées à plusieurs reprises furent positives, ainsi que la réaction de précipitation de Rothfeld et Trawinski, et une réaction de floculation due à Gaetgens, de Hambourg. Malheureusement on n'a pas la composition du liquide céphalo-rachidien, le malade ayant refusé la P. L.

L'auteur discute des particularités cliniques et évolutives de son observation, ainsi que de la valeur des réactions sérologiques dans la cysticercose. Il étudie à ce point de vue les observations récentes et donne d'intéressants détails sur le diagnostic sérologique de la cysticercose. Il semble que les nouvelles réactions proposées depuis quelques années, mais qui n'ont été employées que très rarement, aient une certaine valeur, et se montrent bien plus fidèles et constantes que la réaction de Weinberg.

Courte bibliographie. R. P.

SCHEINKER (L.). Hypertension artérielle artérioscléreuse essentielle. Histopathogénie de l'apoplexie cérébrale dans l'hypertension artérielle maligne (Zur Histopathogenese der Hirnapoplexie bei Hypertonie). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1940, 102, n° 3, p. 158-188, 6 fig.

Dans un cas cliniquement caractérisé par des manifestations cérébrales en foyer et une évolution par intermittences, l'auteur a fait les constatations histopathologiques suivantes : dégénérescence hyaline des petits vaisseaux intracérébraux et méningés, avec répartition diffuse de ces lésions sur de grands territoires cérébraux ; altération diffuse du parenchyme cérébral notamment sous forme de destructions miliaires d'origine vasculaire ; résidus de petites hémorragies anciennes existant à côté d'une hémorragie massive fraîche.

L'auteur d'après les données de la littérature montre pourquoi la dégénérescence hyaline des petits vaisseaux doit être séparée de l'artériosclérose. Il souligne l'existence d'un rapport de cause à effet entre l'hypertension et l'hémorragie cérébrale. Les altérations vasculaires présentées par le cas de S... peuvent se retrouver dans le rein, la rate, le pancréas, dans l'hypertension artérielle artérioscléreuse essentielle.

L'auteur s'efforce également de montrer que dans la dégénérescence hyaline des petits vaisseaux aussi bien que dans l'endartérite oblitérante, il s'agit du stade terminal d'un processus pathologique dont les débuts remontent à des troubles fonctionnels s'étant manifestés sous forme d'angiospasmes cérébraux. Les angiospasmes cérébraux sont considérés en tant que syndrome clinique bien caractérisé pouvant représenter la réaction pathologique du cerveau à des agents nocifs divers. Ainsi l'altération primitive du parenchyme cérébral, conditionnée par la lésion vasculaire, explique pourquoi les élévations brusques de la pression sanguine, survenant par accès, telles qu'on les observe chez les hypertendus, peuvent être suivies d'une destruction aussi rapide et aussi étendue du tissu cérébral entourant le foyer hémorragique. Bibliographie.

H. M.

SCHROEDER (Alejandro) et RAMIREZ (F.). Deux cas de kyste hydatique cérébral avec infantilisme (Dos casos de quiste hidatico cerebral con infantilismo). *Anales del Instituto de Neurologia (Montevideo)*, 1939, II, p. 233-256, 14 fig.

En raison des destructions importantes observés au niveau de la selle turcique, l'auteur considère que l'infantilisme coexistant, chez ses deux jeunes malades de 15 et 14 ans, avec des kystes hydatiques, peut s'expliquer par un retentissement de la lésion cérébrale sur l'hypophyse. Chez un des sujets ayant succombé aussitôt après l'intervention, l'examen macroscopique (seul possible) montrait une hypophyse réduite à une simple lamelle. Ainsi une inhibition grave d'ordre anatomique ou fonctionnel semblerait pouvoir entraîner, à certains âges tout au moins, une altération morphologique et génitale profonde. L'auteur insiste en terminant ce travail sur la valeur localisatrice du nystagmus opto-cinétique. Bibliographie. H. M.

SCHROEDER (A.). et TORRENTS (E.). Valeur localisatrice de l'électro-encéphalographie comparativement à la ventriculographie dans le kyste hydatique cérébral (Valor localizador de la electro-encefalografia comparativamente con la ventriculografia en el quiste hidatico cerebral). *Anales del Instituto de Neurologia* (Montevideo), 1939, II., p. 294-308, 5 fig., 3 planches.

D'après les constatations électro-encéphalographiques faites au cours d'une observation que des auteurs rapportent, ces derniers estiment que ce nouveau procédé de recherches mérite d'être retenu pour le diagnostic différentiel entre tumeur cérébrale et kyste hydatique du cerveau. H. M.

SUIRE (Pierre) et DU BUIT (Henry). L'œdème cérébral dans les chocs traumatiques et opératoires. *Paris Médical*, 1943, n° 11, 20 mars, p. 71-73.

En raison de certaines constatations faites dans des autopsies très rapidement pratiquées après la mort, les auteurs discutent la signification de l'œdème cérébral et considèrent que le sinus carotidien n'est pas étranger à son déclenchement.
H. M.

CERVEAU (Tumeurs)

BENEDEK (Ladislaus) et JUBA (Adolf). Syndrome de Korsakow au cours de tumeurs du mésencéphale (Korsakow-Syndrom bei den Geschwülsten des Zwischenhirns). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1941, vol. 114, pages 366-376.

Les auteurs rapportent deux cas de tumeurs ayant donné lieu à un syndrome de Korsakow typique. Dans le premier cas il s'agissait d'un craniopharyngiome survenu chez une femme de 21 ans, et ayant infiltré et complètement détruit les corps mamillaires. Dans le second cas, les corps mamillaires étaient macroscopiquement intacts, mais à leur niveau on voyait sur des coupes histologiques une dégénérescence manifeste. Celle-ci était due à l'atteinte des faisceaux mamillo-thalamiques par la tumeur qui infiltrait les ganglions gris centraux et faisait saillie dans les ventricules. Il s'agissait dans ce cas d'un spongioblastome très étendu chez une femme de 44 ans, porteuse d'une maladie de Recklinghausen.

Ces deux nouvelles observations confirment l'opinion des auteurs qui voient, dans une destruction des corps mamillaires ou des fibres appartenant au système des corps mamillaires, la condition indispensable à l'éclosion d'un syndrome de Korsakow. Il semble bien, d'après les nombreuses observations rapportées par les auteurs depuis quelques années, que les corps mamillaires jouent un rôle très important dans la perception de l'espace et du temps, ainsi que dans les fonctions de la mémoire et de l'attention. R. P.

BERTHA (Hans). Etudes de morphologie vasculaire dans un « gliome apoplectique » (Borst). La morphologie vasculaire dans les gliomes angioplastiques (Morphologische Studien der Gefässe bei einem sog. « apoplektischen Gliom » (Borst). Zur Gefässmorphologie in angioplastischen Gliomen). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 5, p. 617-636.

Description d'un gliome de la région pariéto-occipitale qui se révéla par des accidents brutaux ayant fait penser à une hémorragie cérébrale banale. L'existence de signes cliniques d'hypertension intracranienne permit de faire le diagnostic de tumeur.

L'examen anatomique montra une tumeur très vasculaire avec de nombreuses plages hémorragiques et nécrotiques. Les méthodes à la benzidine dessinèrent avec une parfaite netteté la vascularisation très abondante de la tumeur que l'on peut classer parmi les gliomes angioplastiques. De nombreux dessins et des microphotographies montrent l'aspect des vaisseaux, leur polymorphisme, et leur répartition suivant les zones du gliome.

L'auteur discute, à propos de ce cas, l'importance de la vascularisation des tumeurs cérébrales pour leur symptomatologie, leur évolution leur pronostic, et du point de vue

histologique pour leur classification. Il étudie les rapports de la croissance des éléments névrogliques et mésenchymateux, à la faveur des méthodes spéciales de coloration des vaisseaux. Courte bibliographie. R. P.

DAVID (**M.**) et **SOURDILLE** (**G.**). **Sur la valeur localisatrice des signes dits de compression directe du nerf optique, en particulier du syndrome de Foster-Kennedy dans les tumeurs cérébrales.** *Journal d'Ophtalmologie*, 1942, I, nº 3, p. 215-232.

Compte rendu de cinq observations démontrant que la valeur localisatrice des signes dits de compression directe du nerf optique (en particulier du syndrome de Foster-Kennedy), tout en étant considérable, n'est pas absolue. Certaines tumeurs d'évolution lente, situées à distance du nerf peuvent s'accompagner de symptômes analogues. Dans les tumeurs des hémisphères cérébraux, les signes de compression directe du nerf optique, s'ils ne précisent pas toujours le siège exact de la néoformation, indiquent cependant généralement le côté malade. Le mécanisme de la compression est variable. Tantôt celle-ci s'exerce indirectement par l'intermédiaire de la masse cérébrale œdémateuse, tantôt elle est le fait du IIIe ventricule dilaté. La valeur localisatrice des signes de compression directe du nerf optique sera particulièrement retenue lorsque ces signes seront d'apparition précoce. Elle apparaîtra discutable lorsqu'il existera des signes cliniques ou radiologiques d'hydrocéphalie interne. A noter que ces causes d'erreur ne sont pas particulières au nerf optique et s'observent également au niveau d'autres nerfs craniens, trijumeau en particulier. Bibliographie. H. M.

FATTOVIC (**Giovanni**). **Sur un gliome kystique du lobe temporal droit à évolution particulièrement rapide** (Su di un glioma cistico del lobo temporale destro a decorso particolarmente rapido). *Neopsichiatria*, 1939, v. V, mai-juin, nº 3, p. 333-353, 6 fig.

Description anatomo-clinique d'un cas de gliome kystique du lobe temporal droit à évolution particulièrement rapide, puisque sept jours seulement s'écoulèrent entre l'apparition des premiers troubles et la mort. Une telle évolution paraît s'expliquer par un accroissement subit et rapide de la collection kystique tumorale dont le développement avait été jusque-là silencieux. H. M.

FRACASSI (**Teodoro**), **BABBINI** (**Rafael**), **MARELLI** (**Fausto**) et **DECOUD** (**Anibal Castané**). **Ependymome de la région pinéale. Etude anatomo-clinique** (Ependimoma de la region pineal. Estudio anatomo-clinico). *Revista Argentina de Neurologia y Psiquiatria*, 1939, IV, nº 1-2, juin, p. 66-74, 4 fig.

Les auteurs rapportent et commentent l'observation anatomo-clinique d'un sujet de 40 ans chez lequel la symptomatologie, un an environ après apparition des premiers troubles, était la suivante : tableau d'hypertension intracranienne incomplet laissant des périodes d'accalmie assez longues, associé à des signes de la série cérébelleuse consistant avant tout en troubles de l'équilibre du tronc et de la marche avec phénomènes très marqués de latéro- et de rétropulsion. Les signes de localisation consistaient en une paralysie conjuguée du regard, signe de Parinaud, rigidité pupillaire et signe d'Argyll-Robertson due à une lésion des tubercules quadrijumeaux. Puis, paralysie faciale périphérique gauche et plus tard paralysie du droit externe du même côté. La surdité bilatérale s'expliquait par l'atteinte des tubercules quadrijumeaux postérieurs. Enfin, crises de narcolepsie, puis troubles psychiques et mort. A noter que, chez ce malade, deux crises épileptiques à 18 et à 26 ans demeurèrent inexpliquées. La radiographie confirme le diagnostic de tumeur de la région pinéale, ultérieurement vérifié à l'autopsie. H. M.

GOYANES (**J.-J. Barcia**). **Les cholestéatomes intracraniens** (Los colesteatomas intracraneales). *Medicina Española*, 1943, IX, nº 50, mars, p. 251-257, 7 fig.

Courte étude d'ensemble et compte rendu de deux cas. A propos de l'un d'eux l'auteur souligne la rémission importante de quatre années obtenue après simple trépanation décompressive. Bibliographie. H. M.

HASENJÄGER (Th.) et **POTZL (O.). La clinique et l'anatomie de l'hémangiome cérébral. Contribution au problème de l'anarthrie pure** (Zur Klinik und Anatomie der Hämangiome des Grosshirns. Beitrag zum Problem der sog. reinen Wortstummheit). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1941, vol. 114, fasc. 1, p. 110-131.

Intéressante observation d'un sujet ayant présenté à partir de l'âge de 49 ans des crises jacksoniennes accompagnées d'anarthrie transitoire. L'examen anatomique environ quinze ans après le début des troubles montra une tumeur vasculaire donnant l'impression d'un hémangiome allongé depuis la scissure de Sylvius jusqu'au voisinage du pôle occipital sur la face externe de l'hémisphère gauche. L'étude histologique ne permit pas, en raison des modifications considérables de la paroi vasculaire, de reconnaître s'il s'agissait d'un angiome veineux ou d'un anévrysme artério-veineux.

A propos de ce cas, les auteurs discutent dans une première partie de leur travail de la classification des tumeurs vasculaires cérébrales. Ils soulignent toutes les difficultés auxquelles se heurtent les tentatives de classification anatomique, et montrent que bien souvent le diagnostic opératoire, en indiquant les conditions physiologiques de la circulation du sang dans la tumeur, est de beaucoup le plus précis.

Une seconde partie est consacrée au problème de l'anarthrie. Il est extrêmement curieux de rencontrer comme dans cette observation une anarthrie transitoire ne laissant aucune séquelle malgré la répétition des accidents, et ne se complétant pas au cours de l'évolution de la maladie. On ne put mettre en évidence aucune lésion nette de la zone de Broca, et il existait toute une série de petits ramollissements, qui ne paraissent pas avoir eu de traduction clinique. Les auteurs étudient le mécanisme pathogénique de l'anarthrie à la lueur des données de leur cas et de quelques cas de la littérature.

R. P.

MICHON (P.) et **ROUSSEAUX (R.). Hypertension artérielle et tumeur de l'étage postérieur.** *Revue médicale de Nancy*, 1943, t. LXIX, février, p. 23-25.

La coexistence d'hypertension artérielle élevée et de stase papillaire pose tout d'abord un délicat problème de diagnostic, puisque, d'une part, une tumeur intracranienne peut, entre autres symptômes, provoquer hypertension et azotémie (Puig), et que, d'autre part, l'hypertension peut revêtir une forme pseudo-tumorale (Dereux) ; ici l'hypoacousie et l'hypoesthésie cornéenne ont conduit au diagnostic, opératoirement vérifié, de neurinome de l'acoustique. L'hypertension, rebelle aux traitements usuels, s'est montrée très sensible aux thérapeutiques hypotensives du liquide céphalo-rachidien, comme si une tumeur de l'étage postérieur était particulièrement apte à régir un syndrome hypertensif artériel (Cl. Vincent-Puech et Thiéry).

P. Michon.

PALEARI (Antonio). Les tumeurs perlées cérébrales (I tumori perlacei cerebrali). *Rivista di Neurologia*, 1939, III, juin, p. 185-217, 11 fig.

P... rapporte trois observations de tumeur perlée (deux de la région temporo-pariétale, une suprasellaire avec envahissement du 3ᵉ ventricule) ainsi que les constatations histologiques après intervention ou autopsie. Exposé des diverses théories étio-pathogéniques proposées et rappel des principaux cas publiés. Bibliographie.

H. M.

SCHEINKER (I.). Le problème des tumeurs cérébrales et des traumatismes craniens (Zur Frage Gehirntumor und Schädeltrauma). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1939, CII, nº 1, p. 39-57.

Observation d'un homme de 49 ans sans antécédents pathologiques décelables, chez lequel un traumatisme cranien léger sans perte de connaissance fut suivi d'une affection cérébrale à début suraigu mortelle en seize jours ; à noter à ce stade ultime des signes d'augmentation rapide de la pression intracranienne. L'autopsie décela l'existence d'un nodule néoplasique de l'écorce du lobe temporal droit, lequel devait déjà exister avant le traumatisme. Par contre, l'œdème cérébral considérable et le ramollissement kystique de la substance cérébrale péritumorale représentaient le substratum anatomique des troubles consécutifs au trauma. Un tel cas constitue donc une illustration

du processus morphologique d'une réaction pathologique à une excitation exogène, dans un cerveau atteint par un processus tumoral. Bibliographie. H. M.

SHAVER (M.-R.). Kystes colloïdes du troisième ventricule (Colloid cysts of the third ventricle). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, v. 43, nº 3, mars, p. 510-523.

S... rapporte 4 cas de kyste colloïde du troisième ventricule ; deux d'entre eux furent opérés avec succès ; deux autres ne furent diagnostiqués qu'à l'autopsie. Tous ces cas correspondaient aux descriptions déjà publiées par divers auteurs, mais, alors que ces derniers ont des opinions divergentes quant à l'origine des kystes, S... considère qu'en raison de leur existence exclusive au niveau du 3e ventricule, c'est à partir d'une formation avoisinante qu'il convient de la rechercher ; selon S... ces kystes auraient pour point de départ la paraphyse, laquelle est une formation embryonnaire dérivée de l'épendyme fœtal de la portion antérieure du toit du troisième ventricule ; à noter que leur structure histologique suggérant l'idée d'une organisation glandulaire paraît corroborer cette hypothèse. La symptomatologie est habituellement assez suggestive et rend souvent possible un diagnostic préopératoire avec une relative certitude. Le traitement chirurgical donne des résultats remarquables. H. M.

SPILLANE (John D.). Recherches cliniques sur la fonction olfactive chez des malades porteurs de tumeur cérébrale (Clinical investigation of olfactory function in brain tumour patients). *Brain* 1939, LXII, 2, p. 213-221.

L'auteur a expérimenté sur un total de 140 personnes (60 normales, 80 suspectes de tumeur cérébrale) afin de rechercher la valeur réelle de la méthode olfactométrique quantitative d'Elsberg;il conclut en réalité à sa supériorité sur toutes les précédentes. Références bibliographiques. H. M.

ÉPILEPSIE

ANDRÉ-THOMAS. Bravais-jacksonisme provoqué. Troubles de l'orientation spatiale. *La Presse Médicale*, 1944, nº 6, 18 mars, p. 81-82, 2 fig.

L'auteur rapporte le cas d'un adulte porteur d'une lésion cérébrale de nature et de siège indéterminés mais qui entretient un état d'excitabilité latente susceptible d'être mis en évidence par la moindre stimulation périphérique (celle du conduit auditif externe étant élective). La crise est véritablement déclenchée comme un réflexe. Il existe en outre des troubles de l'orientation spatiale dont l'auteur discute le mécanisme étio-pathogénique possible et les relations éventuelles avec les crises bravais jacksoniennes sus-mentionnées. H. M.

BARDENAT, POROT et LÉONARDON. Le test au cardiazol. Sa valeur dans le diagnostic de l'épilepsie. *Annales médico-psychologiques*, 1942, 1, nº 2-3, février-mars, p. 97-121.

Exposé des recherches poursuivies chez deux cents sujets dont la moitié étaient épileptiques et dont les principales conclusions qui s'en dégagent sont les suivantes : 1º Le test chez les épileptiques est valable dans près de neuf cas sur dix ; il est d'autant moins fidèle que le poids du sujet est plus élevé, et au contraire d'autant plus fidèle que le pouls du malade est plus rapide. Chez les épileptiques, la compression des globes oculaires donne exceptionnellement une accélération du pouls. Les modifications de celui-ci après cette épreuve n'ont aucune valeur dans l'appréciation des résultats. Le pouls s'accélère généralement après une crise convulsive et cette accélération est nécessaire pour affirmer l'authenticité d'une crise larvée. Quand la moyenne des crises dépasse trois par mois, le test est positif dans tous les cas ; quand elle est inférieure, le test donne un résultat exact dans les 3/4 des cas ; 2º chez les non-épileptiques il demeure valable dans les 2/3 des cas et apparaît d'autant moins fidèle que le poids du sujet est moins élevé. Sa valeur est beaucoup plus grande chez les sujets ayant dépassé trente ans. Il est d'autant plus fidèle que le pouls du malade est plus rapide et a plus de chance

d'être exact si ce dernier répond normalement à la compression des globes oculaires Les postencéphalitiques semblent assez sensibles à l'action du cardiazol. Les maniaco. dépressifs y sont remarquablement résistants. Les hallucinés chroniques et les déséquilibrés y semblent également plus résistants que la moyenne des malades. Bibliographie-

H. M.

EMMA (Michele). Des accès d'épilepsie provoquée par la narcose au chlorure d'éthyle (Sulla provocazione dell'accesso epilettico mediante narcosi al cloruro di etile). *Il Cervello*, 1939, nº 5, 15 septembre, p. 253-284.

Les recherches poursuivies par l'auteur sur 50 épileptiques ont montré qu'une narcose légère au chlorure d'éthyle est susceptible de déterminer, dans 88 % des cas, des crises convulsives, totales ou partielles, ou des équivalents, avec signes neurologiques concomitants. En raison de la simplicité d'un tel procédé, l'auteur souligne son intérêt au point de vue diagnostique ainsi qu'au point de vue médico-légal ; il s'agit ici d'une action directe sur les centres nerveux supérieurs ou de phénomènes de libération des centres inférieurs chez des sujets porteurs de lésions cérébrales. Bibliographie.

H. M.

GLEY (P.), LAPIPE (M.), RONDEPIERRE (J.), HORANDE (M.) et TOUCHARD (T.). Epilepsie sous corticale électrique. *Comptes Rendus des Séances de la Société de Biologie*, 1943, CXXXVII, nº 23-24, décembre, p. 737-738.

Les auteurs rappellent que l'injection de diphényl-hydantoïne supprime l'épilepsie corticale provoquée par passage du courant électrique à travers le cerveau, mais n'empêche pas l'électro-choc. Ils ont constaté cependant que si le courant passe lorsque, comme pour l'électro-choc, les électrodes sont placées sur les régions temporales, une crise tonico-clonique typique se déclenche en tous points comparable aux crises corticales. Les auteurs recherchent quels centres et quelles voies sont mis en jeu en pareil cas.

H. M.

GLÜCK (Gualtiero). Provocation de crises convulsives chez le lapin par injection intracisternale de solutions inorganiques (Provocazione di accessi convulsivi nel coniglio mediante la iniezione endocisternale di soluzioni inorganiche). *Rivista di Neurologia*, 1939, VI, décembre, p. 389-399.

Compte rendu d'expériences d'après lesquelles la phase d'alcalose liquidienne ne paraît pas pouvoir être incriminée dans la pathogénie des formes convulsives de l'épilepsie humaine. Bibliographie.

H. M.

GOLDSTEIN (H.-H.) et WEINBERG (J.). Démonstration expérimentale des propriétés anticonvulsivantes du diphénylhydantoïnate de soude (dilantin sodium N. N. R) (Experimental evidence of anticonvulsant properties of sodium diphenyl hydantoinate (dilantin sodium N. N. R.). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, v. 43, nº 3, mars, p. 453-455.

Putnam et Merritt ayant récemment fait connaître le diphénylhydantoïnate de soude comme médication anticonvulsivante à action supérieure à celle des bromures et égale à celle des phénobarbituriques, les auteurs l'ont administrée pendant un minimum d'un mois à des épileptiques. Alors que chez ces sujets, l'administration sous-cutanée de métrazol, déclenchait précédemment des crises dans 52,68 % des cas, elle ne les provoque plus que dans une proportion de 7,14 %, après mise en œuvre de ce traitement préparatoire. Toutefois, ces bons résultats ne valent que pour les grandes crises. Dans les états de petit mal, les mêmes expériences donnent des résultats opposés.

H. M.

GOMIRATO (Giuseppe). Des altérations de la cholestérolémie chez les épileptiques et son étiopathogénie possible (Sull' alterazione della colesterolemia negli epilettici e sua possibile etiopatogenesi). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1939, LIII, f. 2, mars-avril, p. 319-330.

L existence d'hypocholestérolémie fut observée chez 12 épileptiques entre les accès

et un peu avant ceux-ci. Ces faits étaient particulièrement nets dans un cas d'accès provoqué par hyperventilation. G... rappelle les points essentiels du mécanisme régulateur du métabolisme cholestérolique ; il considère que l'hypocholestérolémie des épileptiques pourrait être due essentiellement à des altérations fonctionnelles hépatiques, en particulier à l'impossibilité pour le cholestérol de se fixer dans les tissus à cause de l'alcalose. Bibliographie. H. M.

GUTIERREZ-NORIEGA (C.) et ROTONDO (H.). Réactions neurovégétatives dans l'épilepsie expérimentale (Reacciones neuro-vegetativas en la epilepsia experimental). *Revista de Neuro-Psiquiatria*, 1939, II, nº 2, juin, p. 185-227, 26 fig.

Compte rendu de recherches effectuées sur 90 chiens et qui, comparées aux données classiques relatives aux altérations neurovégétatives de l'épilepsie produite par excitations électriques, tendent à faire admettre l'existence, après administration de cardiazol, d'une réaction épileptique typique des centres nerveux ortho- et parasympathiques. Celle-ci est plus prolongée et disparaît plus lentement ; elle s'accompagne d'hypertension, de spléno-constriction, de tachycardie et de bradycardie, de contraction des voies urinaires, de modifications rénales, d'augmentation du volume pulmonaire et du tonus intestinal. L'hypertension ne survient pas en même temps que les convulsions mais peut, dans ces expériences, les précéder ou les suivre avec un bref décalage. Les résultats varient du reste avec l'importance des doses employées et, évidemment, avec l'emploi d'animaux décérébrés, ou de substances différentes. La plus importante des conclusions qui en découle est que le système nerveux végétatif possède la propriété fondamentale de réagir d'une manière paroxystique ; cette propriété réside dans les centres du tronc cérébral et non dans ceux de la moelle et des ganglions. Bibliographie.

H. M.

KNAPP (Albert). Les états crépusculaires épileptiques (Die epileptischen Dämmerzustände). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1940, vol. III, H. 2, p. 322-340.

Dans ce travail, l'auteur envisage les diverses caractéristiques des états crépusculaires des épileptiques. Il étudie leurs conditions d'apparition, leur développement, ainsi que les difficultés de leur interprétation. De nombreux exemples, dont beaucoup sont inédits, viennent illustrer ses conceptions. Le point de vue médico-légal est spécialement étudié. R. P.

KNAPP (Albert). Symptômes corporels au cours de l'épilepsie essentielle (Körperliche Symptome bei genuiner Epilepsie). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1940, vol. III, H. 3, pages 413-420.

L'auteur passe en revue les signes neurologiques que l'on rencontre chez les épileptiques de façon transitoire après les crises. Parmi ces troubles les modifications des réflexes sont les plus fréquentes. Mais parfois on observe des troubles plus complexes, évoquant l'idée d'un foyer, et difficilement explicables : troubles de la parole, troubles agnostiques ou apraxiques, troubles extrapyramidaux, troubles labyrinthiques ou cérébelleux.

Dans une deuxième partie de cet article, sont exposés les signes existant de façon permanente, et qui traduisent habituellement un déséquilibre du développement corporel : lésion oculaires, malformations des oreilles ou des dents, asymétrie du visage, stigmates de dégénérescence . .

KNAPP (Albert). Epilepsie essentielle et lobe temporal (Genuine Epilepsie und Schläfenlappen). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 3, pages 452-458.

L'auteur insiste sur la fréquence avec laquelle on rencontre au cours de l'épilepsie dite « essentielle » des signes considérés habituellement comme caractéristiques de lésions temporales. Tout d'abord le vertige ou les troubles de l'équilibre sont très fréquents comme aura épileptique. Ensuite des auteurs comme Stauder ont trouvé chez les épileptiques une hyperexcitabilité labyrinthique dans 70 % des cas et un nystagmus

spontané dans près de 12 %. D'autre part, on rencontre assez souvent des troubles des perceptions visuelles, telles que la micro ou la macropsie, une sensation particulière de « déjà vu », quelques hallucinations visuelles, qui font penser à une lésion des voies optiques dans leur portion préterminale. L'ensemble de ces constatations incite à penser que le foyer épileptogène siège souvent dans la région temporale, ou du moins présente avec cette région des connexions anatomiques étroites. C'est dire tout l'intérêt que comportent les recherches destinées à mettre en évidence une lésion de la région temporale, non seulement par la méthode purement clinique mais encore par les méthodes complémentaires telles que la ventriculographie ou l'encéphalographie, spécialement dans les cas où l'examen neurologique habituel n'a permis aucune localisation du processus causal. R. P.

KNAPP Albert). La pathogénie de l'épilepsie essentielle (Pathogenese der genuinen Epilepsie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 5, pages 668-688.

Dans cette revue générale, l'auteur étudie tout d'abord le problème de la pathogénie de la crise épileptique, et rappelle les innombrables travaux parus sur la question, à la suite d'expériences faites sur l'animal, et parfois sur l'homme à l'occasion d'interventions neurochirurgicales. Dans une seconde partie il aborde la question beaucoup plus complexe et plus controversée de la pathogénie de l'épilepsie essentielle ; il envisage successivement la localisation du foyer épileptogène, sa structure et les conditions particulières au déclanchement des crises convulsives. Les troubles du métabolisme, et les troubles vaso-moteurs paraissent avoir une importance considérable dans la pathogénie de la crise, peut-être en modifiant l'excitabilité des cellules nerveuses. On a montré en effet que les variations du rapport protéique s'accompagnaient de variations de l'excitabilité cellulaire, et que, d'autre part, les modifications du pH tissulaire et de la réserve alcaline entraînaient des variations considérables de la tendance aux crises convulsives. Les travaux récents montrent le rôle considérable qui revient dans la pathogénie de l'épilepsie aux réactions vaso-motrices, et surtout aux variations du métabolisme de l'eau. C'est d'ailleurs sur ce principe que sont basées les méthodes p ovocatrices des crises proposées depuis quelques années sous le nom de choc hydrique. Après une période de restriction liquidienne, on soumet le sujet à une épreuve de boisson, en même temps qu'une injection d'hormone posthypophysaire entrave la diurèse. De la sorte on arrive à provoquer chez des sujets prédisposés des crises convulsives, mais jamais chez le sujet normal. Ce fait prouve donc que si les variations du métabolisme peuvent être un facteur déclanchant des crises, elles ne suffisent pas à les provoquer, et conduit à admettre l'existence de foyers épileptogènes auxquels revient le rôle essentiel. R. P.

KÖRNYEY (St.). Les lésions du système nerveux au cours de l'éclampsie puerpérale (Ueber die Veränderungen des Nervensystems bei der Geburts-Eklampsie). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1940, vol. 112, fasc. 2, pages 243-255.

Une femme de 19 ans présenta, quelques heures après un accouchement normal, des crises convulsives, d'abord espacées puis subintrantes, aboutissant à la mort. L'examen anatomique du système nerveux montra des lésions dégénératives des cellules ganglionnaires, avec réaction gliale importante, disséminées dans tout l'ensemble du cerveau et du cervelet. Dans la couche moléculaire du cervelet existaient des formations gliales isolées. Les préparations à la benzidine montrèrent des zones d'anémie et d'hyperémie ne correspondant pas aux régions dans lesquelles les lésions cellulaires étaient les plus intenses. Ce fait s'explique aisément si l'on considère que les préparations à la benzidine ne donnent qu'un aperçu de la circulation au moment même de la mort.

L'étude de deux autres cas montre des lésions en tous points comparables, sinon dans le détail, du moins dans l'ensemble. Il s'agit de lésions dont la nature ischémique ou hyperémique indique nettement l'origine vasculaire. Bibliographie. R. P.

MARCHAND (L.) et AJURIAGUERRA (J.). L'épilepsie cataplexique. Des accidents épileptiques avec forte perte du tonus musculaire. *Annales Médico-Psychologiques*, 1940, I, n° 5, mai, p. 393-422.

Après avoir exposé les différentes étapes parcourues pour arriver à la notion actuelle

d'épilepsie cataplexique, les auteurs décrivent les multiples variétés cliniques susceptibles d'être rencontrées et rapportent vingt observations particulièrement démonstratives. Quelles que soient leurs formes partielles ou généralisées, ces accidents épileptiques cataplectiques ne constituent que des degrés divers d'un même état cérébral physiopathologique. Toutes ces formes, partielles ou généralisées, peuvent coexister chez un même sujet et s'observent le plus souvent chez des individus ayant antérieurement présenté des crises épileptiques typiques. Inversement, de tels phénomènes d'inhibition musculaire peuvent survenir chez l'enfant comme première manifestation de l'épilepsie, d'où les erreurs diagnostiques. Suit un exposé du diagnostic différentiel et de diverses hypothèses physiopathologiques. H. M.

MEDUNA (Ladislau). Diagnostic de l'épilepsie (Diagnostico da epilepsia). *Revista de Neurologia e Psychiatria de São Paulo*, 1939, V, nº 3, juillet-septembre, p. 101-110.

D'après les résultats obtenus chez diverses catégories de malades soumis à la convulsivothérapie par le cardiazol, l'auteur a pu constater que le seuil convulsivant se trouvait inférieur à 0 g. 50 de cardiazol chez les épileptiques, alors qu'il était supérieur dans les autres affections. Donc, en présence d'un diagnostic hésitant, et lorsque la clinique fait suspecter l'épilepsie, une valeur du seuil convulsivant inférieure à 0 g. 50 lèvera tous les doutes. H. M.

MODONESI (Carlo). Recherches histologiques sur l' « état de mal épileptique » (Ricerche istologiche sullo « stato di male epilettico »). *L'Ospedale Psichiatrico*, 1939, VII, f. VI, novembre, p. 566-585, 8 fig.

Compte rendu anatomique de deux cas de sujets épileptiques morts en état de mal. L'auteur isole dans ses constatations les lésions en rapport avec l'épilepsie proprement dite et celles consécutives à l'état de mal et rappelle les acquisitions précédemment aites sur cette question. Bibliographie. H. M.

PAGNIEZ (Ph.) et PLICHET (A.). A propos des relations de l'acné et de la séborrhée avec l'épilepsie. *La Presse Médicale*, 1943, nº 17, 1er mai, p. 225-226.

Soulignant la coexistence fréquente de l'épilepsie de l'acné et de la séborrhée, P. et P... proposent diverses hypothèses et insistent sur l'intérêt possible d'autres constatations du même ordre pour préciser la localisation d'une lésion épileptogène. H. M.

PERRET et NESPOULOUS. Utilisation de l'électro-choc dans le diagnostic positif de l'épilepsie. *La Presse Médicale*, 1943, nº 16, 24 avril, p. 211-212.

Après avoir rappelé que le syndrome pyramidal déficitaire ou que la présence de tel ou tel de ses éléments permet, selon Barré, de soupçonner fortement le caractère organique et épileptique d'une crise chez un sujet épileptique, les auteurs rendent compte de leurs constatations personnelles faites sur vingt malades porteurs indiscutablement d'épilepsie essentielle. Alors que quinze de ces sujets n'extériorisaient habituellement aucun signe apparent de trouble de la motricité en dehors de leurs paroxysmes, P... et N... ont pu constater qu'après avoir été soumis à l'électro-choc, ces mêmes malades, sauf un, présentaient des signes nets du syndrome pyramidal déficitaire. A noter que chez des malades témoins, indemnes de tout trouble moteur et de toute atteinte épileptique, l'électro-choc n'apportait au contraire aucune modification dans l'exécution des manœuvres de Barré. Après un exposé de diverses considérations pathogéniques les auteurs concluent à l'intérêt de l'électro-choc en tant que procédé susceptible de déceler les signes du syndrome pyramidal déficitaire. H. M.

Le Gérant : Georges MASSON.

Dépôt légal 1944. 4e trimestre. Nº 54, Masson et Cie édit., Paris. — Société française d'Imprimerie et de Librairie, imp. Poitiers. C. O. L. 31.0873.

Tome 76. — N° 5-6 Mai-Juin 1944

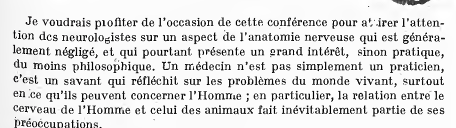
REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

CONSIDÉRATIONS QUANTITATIVES SUR L'ANATOMIE COMPARÉE DU SYSTÈME NERVEUX *

PAR M.

L. LAPICQUE



Je voudrais profiter de l'occasion de cette conférence pour attirer l'attention des neurologistes sur un aspect de l'anatomie nerveuse qui est généralement négligé, et qui pourtant présente un grand intérêt, sinon pratique, du moins philosophique. Un médecin n'est pas simplement un praticien, c'est un savant qui réfléchit sur les problèmes du monde vivant, surtout en ce qu'ils peuvent concerner l'Homme ; en particulier, la relation entre le cerveau de l'Homme et celui des animaux fait inévitablement partie de ses préoccupations.

Nous allons prendre la question au point de vue quantitatif, et nous étendrons ce point de vue à l'ensemble du système nerveux. Je vous exposerai des données numériques et des calculs sur ces données ; on pourrait appeler cela de l'anatomie arithmétique. Les calculs déborderont un peu le cadre de l'arithmétique du baccalauréat ès lettres, si le programme n'a pas changé sur ce point depuis que je ne fais plus passer cet examen; pour être suivis, ils demanderont donc à certains d'entre vous un petit effort d'attention. Je ne crains pas de vous demander cet effort, qui ne sera pas vain ; je suis sûr que vous arriverez tout de suite à la satisfaction de comprendre avec une précision supérieure à celle du langage ordinaire. Les mathématiques seront de plus en plus le langage de la science ; de la physique qu'elles dominent entièrement aujourd'hui, elles commencent à passer dans la physiologie; il est inévitable qu'elles pénètrent dans l'anatomie, et la jeune génération médicale doit s'y habituer. Mais, rassurez-vous ! Il ne s'agit encore que de mathématiques très élémentaires, et précisément leur nécessité apparaît clairement dans le premier problème que nous allons traiter, problème qui est resté insoluble tant qu'on n'a pas eu recours à elles.

Ce problème, dès le XVIIIe siècle, a soulevé la curiosité des *philosophes de la Nature* et de tous les hommes cultivés. Nous allons aborder notre sujet de cette manière historique.

* Conférence faite à l'hôpital psychiatrique Sainte-Anne (Clinique de la Faculté de Médecine), le 30 janvier 1944.

L'Homme s'est attribué le titre de Roi des animaux ; en fait, il domine les animaux ; il n'en est pas le plus grand, le plus fort, le plus agile, le mieux pourvu de griffes et de dents. Il aime à se proclamer le plus intelligent, et cette prétention ne paraît pas injustifiée. Il convient de noter toutefois qu'on a négligé de demander aux animaux leur avis qui pourrait bien être différent. Je suis bien sûr que la petite chienne de Madame Lapicque, si elle a une haute considération pour sa maîtresse, me juge peu intelligent. Je ne discuterai pas ce cas particulier, mais, somme toute, même en se défiant de la tendance à exalter la supériorité du groupe auquel on appartient, tendance que nous tenons de nos ancêtres sauvages, et que le philosophe Bacon, il y a 2 siècles et demi, a classé parmi les causes d'erreur sous le nom d'*Idola tribus*, on peut admettre la supériorité de l'intelligence de l'Homme, à condition de ne pas la considérer comme infiniment grande, au point de constituer entre les animaux et nous une discontinuité. Alors, étant admis que le cerveau est l'organe de l'intelligence, l'Homme devrait avoir le plus grand cerveau, c'est-à-dire, en appréciant ici la grandeur de l'organe par son poids, le cerveau le plus lourd.

Or, il y a des animaux qui l'emportent de beaucoup sur l'Homme à ce point de vue.

Le cerveau humain (disons plus exactement l'encéphale) pèse en moyenne 1360 g. pour le sexe masculin, 1220 g. pour le sexe féminin, moyenne arrondie, 1300 g.

Y a-t-il ainsi supériorité de l'Homme sur la Femme ? On l'a dit. Mais nous examinerons cette question plus loin. Or, l'encéphale d'un éléphant pèse 5 kg., celui d'une Baleine, 7 kg. Dès qu'on eût de telles pesées, il y a plus d'un siècle, l'orgueil humain protesta : « Mais ces animaux sont si grands ! il faut tenir compte de leur masse. » Alors les naturalistes, Cuvier en tête, posèrent le principe du *poids relatif* de l'encéphale, mais ils se contentèrent de diviser le poids de l'encéphale par le poids du corps.

Un éléphant pèse 3.000 kg. ou	3.000.000 g.
Une baleine	50.000.000 g.
Un homme	60.000 g.

Ce qui donne, en posant le poids relatif tel qu'il le fut à l'origine et en arrondissant les chiffres :

Eléphant	1/500
Baleine	1/15.000
Homme	1/46

L'espèce humaine a repris sa supériorité sur les animaux auxquels leur taille énorme valait un encéphale énorme ; elle la garde évidemment sur les animaux qui, de plus grande taille, ont un cerveau moindre comme une girafe, qui pesant 530 000 g. a un encéphale de 680 g., soit 1/800 ; le poids relatif, que nous appellerons de Cuvier, place de même à un rang inférieur la quasi totalité des Mammifères, mais quand on arrive aux animaux très petits, nouvelle difficulté. La souris, avec un poids corporel de 21 g., et un encéphale de 0,43, vient sensiblement à égalité : 1/49. Bien plus, exemples très anciennement remarqués, le Moineau, avec 30 g. de poids corporel et 1 g. d'encéphale, poids relatif 1/30, et le Ouistiti, 335 g. de corps et 13 g. d'encéphale, poids relatif 1/26, reprennent la supériorité ; ceci est encore

plus marqué pour les petites perruches, poids du corps, 33 g., de l'encéphale 1,75, poids relatif 1/19.

Comparons maintenant les deux sexes de l'espèce humaine.

	P	E	E/P
Homme	66.000	1360	1/48
Femme	54.000	1220	1/44

Le poids absolu donnait la supériorité à l'Hommme, le poids relatif le donne à la Femme. Ni l'une ni l'autre de ces supériorités n'est réelle, car le poids relatif est mal calculé. Il avantage les organismes les plus petits, comme cela résulte des rapports paradoxaux que nous venons de voir.

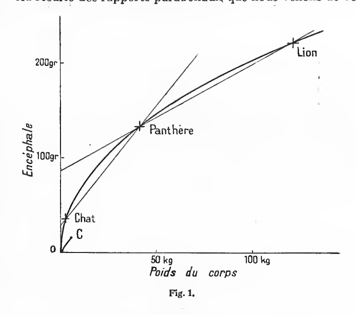


Fig. 1.

Depuis longtemps on a cherché une autre base de calcul. En 1885, Manouvrier a posé comme hypothèse que le cerveau est une somme de 2 parties, l'une m, préposée à l'innervation du corps et proportionnelle à la masse de celui-ci, l'autre i, consacrée à l'exercice de l'intelligence et indépendante de la grandeur du corps. Si deux individus ou 2 groupes d'individus sont supposés égaux en intelligence, on leur attribuera une grandeur i égale. Appelant E_1 et E_2 les deux poids d'encéphale, m_1 et m_2 les portions d'encéphale dépendant du poids du corps, nous écrivons $E_1 = i + m_1$, et $E_2 = i + m_2$, système de deux équations du premier degré à 2 inconnues pouvant toujours être résolu et paraissant répondre à la question, si on ne considère que deux animaux.

Prenons, par exemple (ce sont les chiffres réels sur lesquels a été publiée la critique que je vais vous reproduire) : Chat de 3.300 g. : encéphale, 31 g. — Panthère : 44.000 g., enc., 137 g. — Lion : 171.000 g., enc., 219 g. Les Félins forment une famille remarquablement homogène, semblable de forme et semblable de mœurs. Tout le monde reconnaît qu'un chat est un petit tigre ; le calcul doit donc nous donner i égal chez tous.

Eh bien, le calcul donne, pour cette partie du cerveau, organe de l'intelli-

gence, 22 g. 4 si on la calcule par le Chat et la Panthère, 90 g. si on la calcule par la Panthère et le Lion. Il est facile de se rendre compte graphiquement de l'erreur de principe qui a conduit à ce résultat inadmissible. Portons (fig. 1) en abscisse le poids du corps, en ordonnée, le poids de l'encéphale. $E = i + KP$ ou $y = a + bx$; c'est l'équation d'une droite. On peut toujours faire passer une droite par 2 points. Mais les points du Chat, de la Panthère et du Lion ne sont pas en ligne droite ; toute droite qui passera par deux de ces points ne comprendra pas le 3e. L'équation n'est donc pas valable en général. Ces 3 points jalonnent une courbe concave vers l'axe des poids. Il en est de même dans les autres familles d'espèces semblables ; par exemple, les Palmipèdes, famille bien homogène : Sarcelle :

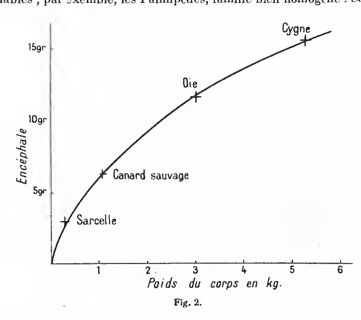


Fig. 2.

poids 307 g., encéphale, 2,83. — Canard sauvage : poids 1072 g., encéphale, 6,30. — Cygne : poids 5.300 g., encephale, 15,5 (fig. 2). C'est de cette courbe qu'il faut avoir une expression algébrique. Ici, nous atteignons la forme des lois dont nous allons constamment avoir à nous servir. Or, comme il s'agira de *puissances fractionnaires*, expressions qui ne sont pas usuelles, nous allons passer par une loi de cette forme qui n'est pas exacte, mais qui nous servira d'intermédiaire et qui, historiquement, a précédé la loi exacte.

Certains biologistes se sont demandé, vers la fin du siècle dernier, si le poids de l'encéphale ne serait pas proportionnel, non à la masse du corps, mais à la force musculaire, laquelle est elle-même proportionnelle, pour un muscle donné, à la *surface* de section de celui-ci ; ou bien à l'intensité des combustions respiratoires, proportionnelle, suivant une donnée classique de la physiologie, à la surface corporelle. Or, les surfaces homologues de deux solides semblables sont entre elles comme les puissances 2/3 ou 0,67 des volumes. La courbe correspondante, qu'on peut appeler une *parabole* en prenant ce mot au sens le plus large, est concave vers le P croissant ; elle ressemble donc plus ou moins à notre courbe : Chat, Panthère, Tigre, ou Sar-

celle, Canard, Cygne. Voilà le type de formules dont nous allons nous servir.

Divers biologistes allemands ont comparé des poids d'encéphale à la puissance 0,67 du poids du corps, Brandt, le premier, en 1867. On obtient ainsi des résultats numériques qui ont paru d'abord satisfaisants. Mais en 1907, le Hollandais Eugène Dubois reprit la question avec une plus grande rigueur, et disposant d'un assez grand nombre de chiffres, poids de corps, et poids d'encéphales, recueillis sur des Mammifères par divers observateurs, il montra qu'il y avait encore une erreur systématique : posant alors entre deux animaux semblables le poids de l'encéphale E proportionnel à une puissance inconnue du poids du corps :

$$E = K P^x$$

il chercha la valeur exacte à donner à x.

Entre deux animaux semblables, on peut poser :

$$\frac{E_1}{E_2} = K \left(\frac{P_1}{P_2}\right)^x$$

Mathématiquement, on peut toujours, et cela ne signifiera rien, trouver une valeur de x qui satisfasse à l'équation. Mais, faisant le calcul entre diverses espèces d'animaux semblables, Dubois trouva toujours pour x qu'il appelle fort justement *exposant de relation*, une valeur voisine de 0,56. Par exemple, du Lion au Chat, d'après les chiffres que nous avons vus, 0,54 ; de la Panthère au Chat, 0,57. Entre deux singes anthropoïdes, l'Orang-Outang et le petit Gibbon, 0,55 ; du Rat à la Souris, 0,56, etc. Nous avons donc affaire à une loi, c'est-à-dire à une relation mathématique qui s'applique à un grand nombre de cas.

Les Oiseaux avaient été négligés. En 1905, avec P. Girard, nous avons repris la question sur ces animaux, et effectué systématiquement des pesées (animaux sauvages).

Opérant comme Dubois sur diverses paires d'Oiseaux apparentés supposés égaux, nous avons trouvé pour l'exposant de relation :

entre	Geai et Corbeau	0,55
	Sarcelle et Cygne	0,59
	Mouette et Goéland	0,54
	Emouchet et Aigle	0,52
	Perruche et Perroquet	0,59

Les écarts entre les poids corporels n'étant pas très grands, il en résulte une précision imparfaite dans la détermination de x pour chaque cas, mais la moyenne donne 0,558, ce qui concorde remarquablement avec la valeur 0,56 adoptée par Dubois d'après la moyenne de ses propres chiffres. Or l'encéphale des Oiseaux diffère notablement par sa forme de celui des Mammifères, chez lesquels déjà on pouvait noter que l'exposant de relation reste le même quand on passe des cerveaux lisses aux cerveaux circonvolués. Le chiffre de 0,56 pour cet exposant se présente donc comme solidement établi sur une base objective très large. Il est même valable pour les Vertébrés inférieurs (à sang froid). On peut donc écrire d'une façon générale pour les Vertébrés que le poids de l'encéphale E est proportionnel à la puissance 0,56 du poids du corps P.

$$E = KP^{0,56}.$$

$P^{0,56}$ se calcule facilement au moyen des logarithmes ; divisant par ce chiffre le poids de l'encéphale, on obtient pour chaque cas particulier la valeur de K qui constitue le véritable poids relatif.

Ce coefficient K de Dubois ou coefficient de céphalisation classe pour la première fois la généralité des Vertébrés suivant un ordre satisfaisant.

Prenons, parmi les espèces citées, les 2 qui différeraient le plus par leur poids relatif calculé à la façon antique, la petite Perruche et la Baleine ; K est de 0,22 pour la première, de 0,27 pour la seconde, soit, pour le petit Oiseau et le monstrueux Cétacé, sensiblement l'égalité, rangeant l'un et l'autre dans la masse des animaux à sang chaud. Ainsi nous voyons bien

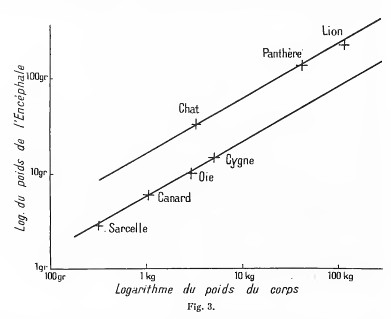


Fig. 3.

que nous avons éliminé l'influence de la masse du corps, même quand elle est, comme ici, deux millions de fois plus grande dans un cas que dans l'autre.

Les valeurs de K, pour les autres animaux dont nous avons noté les chiffres, sont les suivantes (multipliées par 100 pour la commodité). Homme : 270 ; Eléphant : 125 ; Baleine : 27 ; Girafe : 42 ; Souris : 8 ; Ouistiti : 49 ; Moineau : 15 ; Perruche : 22 ; Chat : 33 ; Panthère : 34 ; Lion : 31 ; enfin, pour tous les Palmipèdes : 12 ou 13.

Comment ces valeurs de K, dont aucune n'est choquante, classent les diverses espèces, on s'en rendra compte d'une façon moins abstraite sur un graphique. Pour réaliser un tel tableau de façon qu'il soit lisible à la fois pour des poids corporels se chiffrant par grammes, par kilogrammes, ou par tonnes (1), j'ai eu l'idée en 1907 de l'établir sur coordonnées logarithmiques, c'est-à-dire de poser à intervalles réguliers, au lieu de 1, 2, 3, 4, etc., 1, 10, 100, 1.000, etc., et alors j'ai eu le plaisir, qui n'aurait pas dû être une sur-

(1) Sur la figure 1, la minuscule courbe OC représente toute la famille des Palmipèdes à la même échelle que les Félins. On voit bien ainsi l'impossibilité de figurer de cette manière des animaux de poids très différents.

prise, de voir, pour chaque famille naturelle, les diverses espèces prendre place sur une ligne droite, les diverses familles étant disposées parallèlement les unes au-dessus des autres. En effet, $E = KP^{0,56}$ s'écrit en logarithmes : $\log. E = \log. K + 0,56 \log P$; nous retrouvons l'équation de la droite, $y = a + bx$. D'autre part, 0,56 (56 %) représente la pente de la droite ; cet exposant étant constant, les droites diverses ont même pente, autrement dit, sont parallèles.

A titre de premier exemple, figurons de cette manière les deux familles dont nous avons vu les courbes sur coordonnées ordinaires (fig. 3). Chaque famille est convenablement représentée par une droite ; la distance verticale d'une des droites à l'autre montre la différence de niveau encéphalique entre les Palmipèdes et les Félins, petits ou grands.

La figure 4 représente de cette manière simultanément un assez grand nombre de Vertébrés ; avant tout commentaire, je dois encore expliciter une considération théorique qui a servi de base à la construction du tableau. Sans doute, il suffirait de porter en graphique, sans idée préconçue, les divers points déterminés par leurs 2 coordonnées expérimentales, logarithme du poids du corps et logarithme du poids de l'encéphale, pour voir les familles naturelles dessiner les droites parallèles superposées ; c'est ce que j'ai obtenu, comme je viens de le rappeler, en 1907, d'une façon parfaitement claire. Mais nos documents dans ce domaine se sont beaucoup multipliés depuis lors ; il est devenu impossible de les figurer tous, et même un choix de ceux que l'on considère comme particulièrement intéressants aboutit à une complexité confuse (1). Pour y mettre de l'ordre, j'ai utilisé une hypothèse de Dubois, d'ailleurs fort intéressante en elle-même.

En possession du vrai poids relatif de l'encéphale, Dubois a remarqué dans une assez longue série de Mammifères que d'un groupe à l'autre les valeurs varient souvent dans le rapport du simple au double, ou d'un autre multiple de 2. Quand mon attention a été attirée sur ce point, j'ai retrouvé nettement la même loi parmi les chiffres que j'avais publiés avec Girard relativement aux Oiseaux. Les Pigeons et les Gallinacés ont une valeur de K voisine de 7; la plupart des espèces, des valeurs de 12 à 14 ; dans la famille des Corbeaux et celle des Perroquets, qui comprennent certainement les Oiseaux les plus intelligents, on trouve K compris entre 24 et 28. La gradation 1, 2, 4 est évidente.

Notre première série ne comprenait aucune valeur intermédiaire. Quelles que soient les dérogations qu'y aient apportées de nouveaux documents, il y a bien là une loi. D'ailleurs Dubois a donné de cette loi une interprétation causale fort séduisante. Les espèces actuelles possèdent en général un cerveau plus grand que les espèces fossiles susceptibles de leur être attribuées comme ancêtres ; le progrès s'est fait, dit Dubois, par sauts brusques, du simple au double. Le mécanisme d'une telle mutation est facile à imaginer à une époque précoce de la vie embryonnaire, les neuroblastes qui vont constituer le cerveau se multiplient par bipartition ; une bipartition de plus et leur nombre sera doublé ; le cerveau de l'adulte sera deux fois plus grand.

(1) C'est ce qui se produisait dans le tableau tel qu'il fut présenté à la conférence du 30 janvier dernier. Le tableau modifié comme dans la figure 4 donne l'occasion de commentaires un peu plus précis et plus étendus qu'ils ne l'étaient dans la conférence prononcée à cette date.

Un argument frappant fourni par Dubois consiste dans les chiffres aberrants présentés par une espèce dans une famille homogène. Les Cervidés, et avec eux les Ruminants, ont des coefficients compris entre 40 et 45 ; une seule espèce fait exception, le Chevrotain de Java (*Tragulus javanicus*) ;

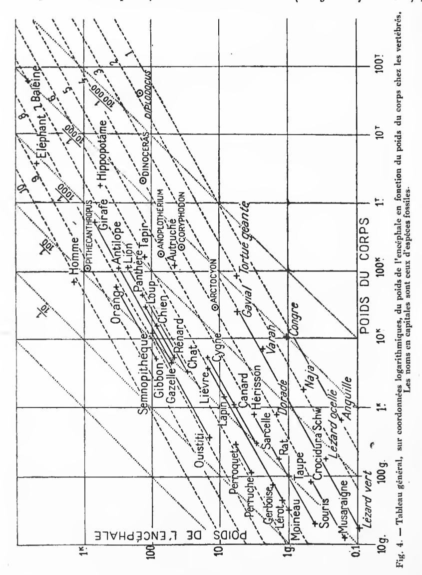


Fig. 4. — Tableau général, sur coordonnées logarithmiques, du poids de l'encéphale en fonction du poids du corps chez les vertébrés. Les noms en capitales sont ceux d'espèces fossiles.

son coefficient est 22. Le coefficient de l'Ours des Cocotiers (*Helarctos malayanus*) est précisément double de celui des autres Ours ; celui de *Chiromys madascariensis* est double de celui des Lémuriens en général. Parfois une famille d'apparence très homogène se divise en deux étages nettement dans le rapport 1 à 2 ; par exemple chez les Mustélidés, le Blaireau, le Putois, la Belette, l'Hermine ont des coefficients de 18 à 20 ; mais la Loutre, la Fouine et la Marte commune ont des coefficients voisins de 40.

Sans prétendre y accorder tous les chiffres, j'ai demandé à cette loi de fournir un canevas, en traçant d'avance des droites inclinées à 56 % et séparées les unes des autres par un intervalle correspondant au rapport numérique 2 (0,3 sur l'échelle logarithmique). Pour mettre en place ce canevas, je suis parti de la droite Souris et Rat, qui coïncide d'ailleurs avec la droite Taupe-Hérisson, avec des coefficients voisins de 8 ; deux autres Insectivores plus petits, notre Musaraigne et une Musaraigne de Madagascar, donnent sensiblement une droite parallèle située plus bas à la distance théorique (K = 4), tandis que divers Rongeurs donnent une parallèle correspondant à des coefficients doubles, K = 16.

Le canevas est ainsi objectivement bien repéré en hauteur par ces 3 lignes en ajoutant à celles-ci 3 échelons plus bas et 4 échelons plus hauts, soit en tout 10 échelons, tous les Vertébrés peuvent y être situés quant au poids relatif de leur encéphale.

Sur un tel tableau, la position de l'Homme, bien qu'elle ne soit pas la plus haute, domine clairement tous les échelons. Numérotons ceux-ci en commençant par le bas. L'Homme est légèrement au-dessus de l'échelon 10 tandis que la Baleine, bien que plus élevée, se trouve seulement sur l'échelon 7, qui passe au milieu des Mammifères les plus ordinaires. Nous ne savons pas grand-chose sur l'intelligence de la Baleine ; en tout cas, son énorme poids cérébral ne nous présente plus de paradoxe.

Il n'en est pas de même pour l'Eléphant, qui se place tout près de l'échelon 9 immédiatement inférieur à celui de l'Homme, au-dessus des Singes Anthropoïdes, qui sont eux-mêmes nettement au-dessus de l'ensembe des autres Mammifères. L'Eléphant est généralement bien apprécié ; il y a même eu une Société des Amis de l'Eléphant dont j'ai fait partie ; d'autre part, j'ai fréquenté l'Eléphant chez lui, dans l'Inde et en Malaisie. Je dirai qu'il est intelligent, mais pas plus que le Chien (Le Chien moyen se place avec le Loup et le Renard entre les échelons 7 et 8). Il l'est certainement moins que le Chimpanzé et l'Orang. Sa situation constitue donc un cas à éclaircir. Les Phoques et les Marsouins (qui ne sont pas portés sur le tableau) présentent aussi un poids cérébral qui paraît excessif ; mais là on a jusqu'à un certain point une explication par l'exceptionnelle épaisseur des gaines myéliniques de leurs fibres nerveuses (Legendre). Quoi qu'il en soit, les paradoxes subsistants sont rares et n'empêchent pas la loi de Dubois de se montrer remarquablement apte à éliminer l'influence du poids corporel et à permettre la comparaison objective des poids encéphaliques.

Ces cas qu'on peut appeler anormaux et celui de l'Homme mis à part, tous les animaux actuels à sang chaud se placent entre l'échelon 4 et l'échelon 8 et la quasi-totalité des Mammifères dont la vie mentale nous apparaît proche de la nôtre, ceux auxquels les fables et les contes populaires prêtent la parole, sont concentrés entre les échelons 7 et 8 ; ici les Félins, les Canidés, les Ruminants, les Singes ordinaires sont à peu de distance les uns des autres, chaque famille sur sa ligne propre, sans qu'entre elles se retrouve la loi du simple au double si manifeste entre les familles placées au-dessous. En effet, les Félins, qui occupent la position la plus basse de ce groupe, ont sensiblement 8 fois plus de cervelle que les petits Insectivores coefficient 4), 4 fois plus que les Insectivores relativement grands et que les petits Rongeurs (coefficient 8), enfin 2 fois plus qu'une nombreuse série de

Rongeurs plus grands (coefficient 16). Quelques autres Rongeurs, il est vrai (qui ne sont pas portés au tableau), les Ecureuils, le Chien de prairie d'Amérique du Sud (*Dolicholis patagonica*) se placeraient entre les échelons 6 et 7 avec des coefficients voisins de 23, soit approximativement une fois et demie le chiffre des précédents. Nous commençons donc là à rencontrer des grandeurs en dehors de la série des puissances de 2, comme si le perfectionnement progressif de l'encéphale introduisait des complications, ce qui serait assez logique. La vie est trop multiforme pour se conformer rigoureusement et indéfiniment à aucune loi. Des indications générales autour desquelles nous pouvons ordonner, fût-ce avec quelque latitude, les faits innombrables qu'elle nous présente, sont pour la pensée une satisfaction précieuse. Or, à travers les exceptions et les dérogations que nous venons de voir, la règle du progrès cérébral par sauts de 1 à 2 continue à régir la diversité des poids relatifs. Ainsi, partant du niveau le plus bas des Mammifères du coefficient 4 des petits Insectivores, nous pouvons passer directement à l'Homme, 6 échelons plus haut ; multipliant 4 par ($2^6 = 64$), nous trouvons 256, au lieu de 270 mesuré. C'est remarquablement approché et peut même être considéré comme pratiquement exact, car un coefficient de 256 signifie pour un poids corporel de 60 kg un poids encéphalique de1230 g., chiffre parfaitement normal, sinon mathématiquement égal à la moyenne.

Les Oiseaux, nous l'avons vu, ont des coefficients répartis en général autour des valeurs 28, 14 et 7, ce qui les place aux mêmes niveaux que les Mammifères ; ils y dessinent 3 droites de famille bien caractérisées, et parallèles à distance réglementaire, légèrement décalées vers le bas par rapport aux échelons 7, 6 et 5 (la dernière, comprenant Pigeons et Gallinacés, n'est pas figurée au tableau). A noter qu'il existe quelques espèces comme chez les Mammifères, à coefficient intermédiaire, montrant bien une discontinuité, mais dans un rapport voisin de 2 à 3 au lieu de 1 à 2.

Tous les Vertébrés à sang froid, appelés couramment Vertébrés inférieurs, prennent place en effet au-dessous des animaux que nous venons de voir. Les Lacertiens actuels, petits ou grands, ainsi que les Crocodiliens se rangent sur l'échelon 3, avec un coefficient voisin de 2 ; les Serpents, les Tortues se trouvent plus bas encore d'un échelon ; les Batraciens, assez variables, en sont voisins. Quant aux Poissons, ils se disséminent depuis l'échelon inférieur des Mammifères auquel atteignent quelques-uns d'entre eux (coefficient 4) jusqu'à un échelon inférieur au plus bas des Reptiles, ne comprenant à ma connaissance que les Poissons apodes, Congre et Anguille, avec des coefficients voisins de 0,5. Tous les Poissons ont un cerveau rudimentaire, mais les familles diverses possèdent des encéphales plus ou moins différenciés munis de renflements (lobes optiques, cervelet, etc.) parfois très développés. Leur position extensive juste au-dessous des Mammifères apparaît donc satisfaisante, en attendant que des études plus détaillées permettent d'analyser la graduation intérieure de cet Ordre.

*
* *

A l'autre bout de l'échelle, il faut signaler un fait très remarquable. Entre l'Homme situé légèrement au-dessus de l'échelon 10 et les Singes anthropoïdes, situés légèrement au-dessus de l'échelon 8, il y a une lacune. Aucun animal actuellement vivant, sauf l'Eléphant qui n'y est pas à sa place, ne vient occuper l'échelon 9, mais là se situerait un fossile, le ***Pithecanthropus***,

dont certains ossements, un crâne compris, ont été trouvés à Java en 1892 par Dubois, dans une couche pléistocène remontant, d'après les données modernes, à plus de quatre cent mille ans, peut-être à huit cent mille et davantage. C'est, zoologiquement, un intermédiaire entre l'Homme et les grands Singes. Il avait à peu près la taille de l'Homme. Nous n'avons pas le poids de son encéphale, mais la capacité de son crâne, 870 cc. environ, prend place entre celle de l'Homme, 1550 en moyenne, d'une part, et d'autre part, celles du Gorille (plus grand que l'Homme), 620 cc., de l'Orang-Outan et du Chimpanzé, 400 à 450 cc. Cette capacité est approximativement double des dernières et moitié de celle de l'Homme. Ainsi l'évolution du Singe à l'Homme a bien passé par le palier postule, et la gradation se suit sans interruption depuis les Vertébrés les plus inférieurs jusqu'à nous. C'est là une constatation philosophiquement importante s'opposant à ce qu'on mette l'Homme en dehors de la série zoologique.

La dernière étape du progrès, l'apparition de l'Homme, a-t-elle été aussi un saut, une mutation brusque par doublement des neuroblastes ? Dubois le pense ; et il donne comme argument, outre la généralisation à partir des discontinuités signalées dans certaines familles actuelles, un certain nombre de cas relevés par lui dans de patientes études sur les Mammifères fossiles. J'ai porté sur le tableau avec leur nom en capitales pour les distinguer, quelques-uns de ces fossiles suivant les chiffres établis par Dubois. L'*Arctocyon* considéré comme un lointain ancêtre des Chiens, ainsi que deux autres spécimens plus grands des puissants Mammifères tertiaires, y apparaissent sur l'échelon 4 ; c'est à deux échelons au-dessous de toute espèce vivante de même taille, au niveau le plus bas des Mammifères actuels ; il n'y subsiste actuellement que les plus humbles Insectivores. Encore une belle matière à philosopher ! Le point sur lequel Dubois insiste, c'est que le coefficient de céphalisation de la forme eteinte se présente dans le rapport 1/2, 1/4 ou même 1/8 vis-à-vis de la forme actuelle. On peut parfois soupçonner un peu de complaisance de sa part dans la fixation des grandeurs conduisant à de tels rapports, mais certains des faits qu'il invoque sont parfaitement nets et objectifs.

Pour le cas particulier de l'Homme, on ne peut négliger la donnée suivante. Toutes les races humaines vivantes ont la même grandeur cérébrale, sauf des nuances insignifiantes ; il n'y a aucun indice de progrès du poids de l'encéphale ni du cerveau entre les populations primitives et nous ; bien plus, il n'y en a pas davantage dans la capacité cranienne entre les races fossiles et les races actuelles. Non seulement l'Homme de Cro-Magnon, mais même l'Homme de Néanderthal, malgré le caractère brutal de sa face, avaient un crâne aussi volumineux que nous. Ce fait constituerait un singulier paradoxe en dehors de la théorie de la mutation par doublement qui, au contraire, l'explique fort bien ; il s'est produit une telle mutation des Singes Anthropoïdes au Pithécanthropus, un autre du Pithécanthropus (ou de quelque Hominidé analogue) au enre Homog, qui ensuite en est resté à ce niveau. Diverses découvertes de fossiles intermédiaires entre les Anthropoïdes et l'Homme, effectuées au cours des 15 dernières années, ont, il est vrai, montré des étapes multiples qui ne permettent pas de maintenir dans cette série plus qu'ailleurs la mutation du simple au double comme loi exclusive on peut néanmoins, ici comme là, admettre qu'elle subsiste comme loi dominante.

L'origine de la lignée qui a ainsi donné naissance à l'Homme doit être cherchée au delà des modestes Insectivores actuels de l'échelon 4 et des imposants fossiles du même niveau ; le cerveau des Mammifères est incontestablement issu de l'encéphale des Reptiles. Le développement de celui-ci ne comporte pas les nombreux étages que nous constatons chez les Mammifères ; toutes les formes actuelles tiennent entre deux échelons, et dans leur passé géologique on ne trouve pas de grandes espèces disparues considérablement moins douees quant à la grandeur encéphalique que les espèces actuelles petites ou grandes.

Les Reptiles ont produit à l'époque secondaire des représentants gigantesques qui sont célèbres, par exemple le *Diplodocus.* Il est classique de s'émerveiller sur la petitesse de l'encéphale de celui-ci. La paléontologie américaine évalue son poids corporel à 40 tonnes ; d'après les dessins du moulage de sa cavité cranienne, j'évalue le poids de son encéphale de 120 à 150 grammes ; cela ferait, à l'ancienne mode, un poids relatif d'environ *un trois cent millième,* ce qui est en effet bien au-dessous de tout ce que nous avons vu. Mais portons ces données en graphique sur notre tableau : le *Diplodocus* tombe sur l'échelon 2, au niveau le plus bas des Reptiles, mais nullement en dehors de leur groupe ; c'est le niveau d'une Tortue, d'un Serpent, d'une Grenouille. La minuscule proportion du poids de l'encéphale au poids de son corps tient simplement à ce qu'il est un très grand animal dans une série basse. Nous avons constaté, au début de cet exposé, combien le calcul de la proportion directe était fallacieux pour les animaux qui nous sont familiers. J'ai d'ailleurs, sur le tableau, tracé en pointillé des lignes d'égale proportion au poids du corps, un centième, un millième, etc. On voit combien ces lignes divergent des droites objectivement jalonnées par des espèces réellement semblables, dont la similitude s'exprime si bien par la proportionnalité à la puissance 0,56.

*
* *

Cet exposant 0,56, qui est à la base de tous les raisonnements ci-dessus, s'applique avec toute la précision possible en Biologie dans un domaine extraordinairement étendu. Mais c'est une puissance bizarre, ai-je dit il y a bien longtemps, tout en faisant l'éloge de son utilité et en lui ouvrant avec les Oiseaux un nouveau domaine. Cette épithète a excité l'humeur de Dubois avec qui j'ai entretenu jusqu'à la guerre une correspondance amicale. Mais il n'a pu en donner aucune explication, et pour ma part je n'en avais pas trouvé jusqu'à l'année dernière où j'avais cru pouvoir en proposer une, qui consisterait, si je puis m'exprimer ainsi, à la disséquer.

Demandons-nous : qu'est-ce qui compte dans le corps pour commander le poids de l'encéphale ? Ni la force musculaire, ni l'intensité des combustions respiratoires jadis invoquées, ne paraissent en l'état actuel de la physiologie générale, pouvoir servir de base. Depuis longtemps j'ai cherché du côté du nombre des communications entre le corps et l'encéphale, c'est-à-dire du nombre des fibres nerveuses tant afférentes qu'efférentes. Un premier essai, avec A. Giroud, en 1923, consistant à compter ces fibres dans le sciatique d'animaux de tailles différentes, nous ayant donné un exposant de relation de 0,42, nous avions cru pouvoir raccorder ce chiffre à l'exposant 0,56 moyennant une déduction sur le poids de l'encéphale, l'augmentation

géométriquement nécessaire de la longueur des communications intracentrales avec l'augmentation du volume de l'organe entraînant une augmentation de poids sans accroissement de complexité.

Mais l'année suivante, nous avons constaté que la question était plus compliquée. En comptant les fibres nerveuses chez le Rat et la Souris, non plus dans un nerf mixte, mais dans des racines rachidiennes (il faut préciser, racines thoraciques), nous avons constaté que la loi n'était pas la même pour les racines dorsales que pour les racines ventrales ; les premières s'accroissent en nombre avec le poids du corps notablement moins vite que les secondes (exposant d'environ 0,26 contre 0,45 pour les racines ventrales.) L'innervation motrice se comporte autrement que l'innervation sensitive, avions-nous conclu alors. Nouvelle complication lorsque, prenant la suite de cette recherche avec les Desoille (peut-on évoquer sans émotion la pensée de ce malheureux Collègue ?) nous avons eu l'occasion d'examiner les racines dorsales de très grands animaux, un Tigre, un Eléphant. L'accroissement de la proportion des petites fibres nous frappa. Avant d'avoir eu le temps de chercher une interprétation, notre collaboration fut interrompue fortuitement, et la question en resta là, jusqu'à ce que, récemment, l'ayant reprise avec Pezard et Mme Senègre, nous ayons, sur un nerf presque purement moteur, le phrénique, constaté entre la Souris et le Cheval, en passant par une dizaine d'espèces animales de tailles intermédiaires, une loi bien nette comportant un exposant de 0,30. La puissance 0,45 ne pouvait donc pas être admise en général pour l'innervation motrice. Nous nous sommes avisés alors que les racines ventrales des paires thoraciques contiennent, comme on le sait depuis longtemps déjà (Gaskell, 1886) sous forme de fibres fines les origines du système sympathique ; or, on peut compter séparément grosses fibres et fibres fines, car il s'agit de deux catégories assez bien séparées statistiquement donnant lieu à deux courbes de fréquence nettement distinctes (Fig. 5).

Nous avons trouvé ainsi que les grosses fibres de la racine ventrale, qui sont les fibres motrices volontaires, du Rat à l'Eléphant, varient avec le poids du corps suivant la puissance 0,26 comme les fibres sensitives, tandis que les fibres fines, nous pouvons dire les fibres sympathiques préganglionnaires, suivant une puissance à peu près double.

C'était tout à fait imprévu, deux lois quantitatives différentes pour le système nerveux de la vie de relation d'une part, pour le système nerveux de la vie de nutrition d'autre part. J'avoue en avoir été surpris ; mais je me propose de risquer prochainement un embryon d'hypothèse reliant cette donnée anatomique au fonctionnement physiologique. En tout cas, au point de vue du poids cérébral, il n'y a à tenir compte, semble-t-il, parmi les éléments périphériques, que de ceux qui appartiennent à la vie de relation. Nous retenons alors la loi $N = n\,P^{0,26}$.

Mais voici qui est, non seulement imprévu, mais absolument contraire à toutes les spéculations qu'on avait faites et que j'avais faites moi-même sur la relation du poids de l'encéphale à la masse du corps. Les différentes espèces examinées dans nos recherches appartiennent à des étages de céphalisation très différents depuis le Rat et la Souris, presque au niveau du plus inférieur des Mammifères avec $K = 8$, jusqu'à l'Homme, avec $K = 270$, en passant par des valeurs de K égales à 14 (Marmotte) et 30 à 40 (divers Carnassiers, Herbivores et Singes). Or, le coefficient n, c'est-à-dire le

nombre des neurones périphériques à égalité de poids corporel, reste constant et ne suit nullement les variations du poids cérébral ; une exception est à noter : chez l'Homme, les fibres sensitives, comptées dans une racine dorsale thoracique, sont environ trois fois plus nombreuses que ne le comporterait la loi. Des recherches nouvelles seraient nécessaires pour interpréter avec précision ce fait remarquable ; mais cette différence est peu de chose par rapport aux différences entre les poids relatifs des cerveaux, qui sont, chez l'Homme, 8 fois plus grands que chez la plupart des Mammifères, 32 fois plus grands que chez le Rat et la Souris ; et encore, pour les fibres motrices volontaires, cette différence n'existe nullement.

Ainsi, le développement cérébral apparaît comme indépendant du déve-

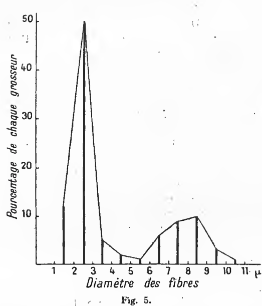


Fig. 5.

loppement quantitatif du système nerveux somatique. Pour contrôler cette donnée paradoxale, j'ai pensé à compter toutes les fibres de la substance blanche dans la moelle épinière à la sortie du crâne, c'est-à-dire la totalité des voies de communication entre l'encéphale et le corps, moins la tête ; le corps ainsi limité est encore ce qui constitue l'essentiel du poids global pris comme base de tous nos calculs. Une telle énumération, au sens strict, n'est pas praticable en raison du nombre énorme d'unités en cause, joint à leur très grande hétérogénéité. Comme il s'agit de grandeurs relatives, j'ai substitué à ce compte la surface occupée par la somme des fibres sur une coupe transversale, c'est-à-dire la surface occupée par la substance blanche sur une section droite ; une coupe mince, effectuée dans les conditions habituelles de l'histologie, colorée par la méthode de Weigert, et montée dans le baume de Canada, est projetée dans une chambre noire à un grossissement de 10 à 60 diamètres suivant le cas. L'image dessinée, découpée et pesée, permet de calculer la surface cherchée. Des essais de contrôle montrent que la mesure n'est pas susceptible d'une grande précision objective, en raison des rétractions, puis des étalements dans la série des fixations et des mani-

pulations histologiques ; néanmoins on obtient une approximation suffisante pour être significative (1).

Pour les Mammifères, d'une part, entre la Souris et un Bison de 450 kg., toutes ces surfaces portées en graphique sur coordonnées logarithmiques avec le poids du corps en abscisse s'écartent peu d'une droite d'une pente 0,45 ou 0,46 ; elles peuvent donc être exprimées par la formule $S = mP^{0,46}$. On obtient ainsi pour m des valeurs de 0,34 à 0,40, sans variation systématique pour des poids de corps variant dans le rapport de 1 à 700 ; l'exposant est donc fermement déterminé. Quant à la valeur du coefficient m, graphiquement comme numériquement, elle apparaît complètement indépendante de la grandeur de l'encéphale, qui, exprimée par le coefficient K, présente des variations dans la proportion de 1 à 32. En particulier, la constante m n'est pas plus grande pour l'Homme que pour le Rat ou la Souris.

C'est dire que nous retrouvons le résultat paradoxal obtenu par le compte des fibres dans le phrénique et dans les racines rachidiennes. Le développement quantitatif du cerveau est sans rapport avec celui des fibres afférentes ou efférentes qui l'unissent au tronc et aux membres.

Un corps plus grand comporte un nombre plus grand de ces fibres, mais, pour une grandeur corporelle donnée, l'encéphale peut être beaucoup plus grand ou beaucoup plus petit sans que le nombre de ces fibres varie.

*
* *

Ainsi s'écroulent tous les raisonnements antérieurement esquissés pour relier ces deux grandeurs. Avant de reprendre des spéculations théoriques, il nous faut essayer de pénétrer profondément le sens des lois mathématiques qui nous permettent d'ordonner les mesures.

Reprenons d'abord la dernière, la surface en section transversale de la substance blanche de la moelle ; ce que nous cherchions était explicitement le nombre des fibres ; la surface mesurée n'est proportionnelle à ce nombre que si la grosseur des fibres est constante, c'est-à-dire indépendante de la grandeur du corps. Or, il suffit de regarder au microscope, sous un grossissement de quelques centaines de diamètres, la coupe de la moelle d'un petit animal et celle d'un grand pour reconnaître que celle-ci comporte des fibres manifestement plus grosses. La mesure de cette différence ici serait hasardeuse en raison du mélange des calibres, mais le nerf phrénique est au contraire remarquablement homogène, au moins chez certaines espèces, comme je l'ai noté il y a longtemps à propos d'une tout autre recherche ; la collection de coupes de ce nerf réunie pour la numération des fibres a permis très vite de reconnaître qu'en fonction du poids du corps le diamètre de ces fibres varie encore suivant une loi parabolique avec une valeur très faible de l'exposant ; une nouvelle recherche systématique a permis de fixer cette valeur à environ 0,10. La comparaison avec les coupes de moelle montre que cette loi s'y applique convenablement. Ecrivons donc cette nouvelle loi empirique pour le diamètre des fibres nerveuses :

$$D = l\,P^{0,10}$$

(1) Je remercie l'aide-technique mise à ma disposition par le Comité National de la Recherche scientifique, Mme Senègre, qui apporte à ces opérations tout le soin et toute l'intelligence desirables.

La série de ces lois, qui paraît ainsi se compliquer, peut, au contraire, se simplifier de la manière suivante.

Il y a deux lois primordiales, celle du diamètre que nous venons de voir, et celle du nombre, que je rappelle : $N = nP^{0,26}$. Les autres peuvent s'en déduire. En effet, la section moyenne d'une fibre est proportionnelle au carré du diamètre $s = \frac{\pi}{2} (l\ P^{0,10})^2$, soit, en effectuant et représentant toute la partie constante par le symbole c,

$$s = c\ P^{0,20}.$$

la surface S de la moelle est évidemment le produit de cette section moyenne par le nombre de fibres.

$$c\ P^{0,20} \times n\ P^{0,26} = cn\ P^{0,46}.$$

ce qui, n et c étant des constantes, reproduit identiquement la loi que nous avons trouvée par expérience.

Si maintenant, confondant, pour raison de simplicité, le poids et le volume qui sont proportionnels et d'ailleurs peu différents l'un de l'autre, nous écrivons que la masse M d'un organe nerveux est le produit du nombre des éléments par le volume moyen de ceux-ci, ce volume moyen étant lui-même proportionnel au cube des dimensions linéaires l, soit $v\ P^{0,30}$, nous obtenons :

$$M = n\ P^{0,26} \times v\ P^{0,30} = nv\ P^{0,56}.$$

n et v étant toutes deux des constantes, il n'y a plus qu'à écrire $nv = K$ pour retrouver la formule d'Eugène Dubois.

Le bizarre exposant 0,56 apparaît ainsi comme résultant de la combinaison d'une loi de nombre et d'une loi de dimension. Il est vrai que chacune de ces lois comporte elle-même un exposant empirique, 0,26 ou 0,10 dont nous ne comprenons pas les raisons ; ce sont des données de fait. Mais permettant l'analyse d'autres données, elles ouvrent la voie à des recherches expérimentales nouvelles et suscitent certaines discussions intéressantes ; malheureusement, les essais de vérification en cours sur le cerveau ne m'ont jusqu'ici causé que déception. Mais la recherche continue.

*
* *

Je ne voudrais pas terminer sur des considérations aussi abstraites.

Reprenons un peu la comparaison de l'Homme et de la Femme, question qui était passionnément et aveuglément discutée au temps de ma jeunesse, avec des préoccupations sociales et des préjugés ancestraux. Aujourd'hui les préjugés antiféministes ont quasi disparu, tout au moins n'osent plus s'afficher ; les femmes ont conquis l'égalité de leurs droits. La différence sexuelle dans le poids du cerveau a donc perdu la plus grande partie de son acuité sentimentale, et s'il reste d'un sexe à l'autre une petite pointe d'amour-propre sur ce terrain, on peut néanmoins examiner le problème en pleine sérénité scientifique.

Il faut dire d'abord, contrairement à une idée courante, qu'on n'a pas le droit, entre individus, de conclure d'un plus grand poids cérébral à une plus grande intelligence. Les nombreux essais qu'on a faits dans ce sens au siècle dernier et plus près de nous, notamment les pesées de cerveaux d'Hommes illustres, n'ont abouti qu'à des résultats incohérents. Nous avons vu, d'ailleurs, que toutes les races humaines, blanches, jaunes ou noires, ne

présentent à ce point de vue aucune différence systématique ; les sauvages les plus primitifs ont autant de cerveau que nous et la préhistoire ne montre aucune évolution. Entre les différents hommes, sauvages, laboureurs, savants ou philosophes, l'outil nerveux est quantitativement le même ; ce qui diffère, c'est la façon de s'en servir. Donc, si les Femmes avaient moins de cerveau que l'Homme, on n'en pourrait pas conclure qu'elles sont moins intelligentes ou moins aptes à la pensée. Ensuite, on ne peut pas dire *à priori* que, même en poids absolu, une femme donnée a un cerveau moindre qu'un homme. C'est entre les moyennes qu'existe la différence chiffrée. Mais, dans chaque sexe, les poids individuels se distribuent suivant la courbe des erreurs de Gauss autour de cette moyenne ; les chiffres individuels s'écartent notablement. En négligeant les cas très rares, les poids cérébraux pour les Femmes vont de 1000 à 1500 g. ; pour les Hommes, de 1150 à 1700 g., de sorte que,

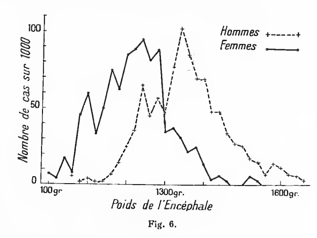


Fig. 6.

sur une grande partie de l'échelle des variations, on trouve à la fois des Hommes et des Femmes ; la moitié environ des chiffres de pesées est commune aux Hommes et aux Femmes ; ou encore, sous une autre forme, un quart des poids encéphaliques féminins se trouve au-dessus, et un quart des poids masculins au-dessous de la moyenne des deux sexes réunis (Fig. 6, polygones de fréquence pour la série classique des pesées de Bischoff).

Cela en ne tenant pas compte du poids des corps. Mais en fait, le corps de la Femme est plus léger ; faisons le calcul du poids relatif en affectant au corps la puissance 0,56, applicable ici moyennant une discussion assez délicate que je n'ai pas le temps de reproduire, mais dont le résultat me paraît avoir été accepté.

Reprenons les chiffres moyens, tels que je les ai obtenus en réunissant les meilleures pesées effectuées par divers observateurs, c'est-à-dire des milliers de chiffres.

Hommes : Encéphale	1360 g.	Corps	66.000
Femmes : —	1220	—	54.000

$$66.000^{0,56} = 498 \qquad \frac{1360}{498} = 2,74$$

$$54.000^{0,56} = 448 \qquad \frac{1220}{448} = 2,74$$

c'est-à-dire égalité du poids relatif correctement calculé entre l'Homme et la Femme.

Il n'y a jamais eu une raison organique de considérer la Femme comme intellectuellement inférieure à l'Homme. Seul l'orgueil masculin, appuyé sur la supériorité de la force physique, a affirmé cette incapacité virtuelle, en faisant d'ailleurs ce qu'il fallait pour maintenir la Femme dans un état mental inférieur. Mais toute domination fondée sur la force physique est destinée à s'écrouler. La Femme s'est affranchie comme s'affranchissent toujours les âmes qui, sous le poids d'une tyrannie, gardent ardente l'aspiration à la liberté et à la justice.

LÉSIONS NUCLÉAIRES DU TRONC CÉRÉBRAL DANS UN CAS DE PARALYSIE DIPHTÉRIQUE AVEC ATTEINTE DE PLUSIEURS NERFS CRANIENS

Du rôle de l'atteinte des noyaux de Goll et de Burdach dans la genèse de l'ataxie des paralysies diphtériques

PAR MM.

André LEMIERRE, Raymond GARCIN et Ivan BERTRAND

Si les paralysies diphtériques habituellement observées sont, à n'en pas douter, l'expression d'une atteinte du neurone périphérique, l'accord est loin d'être fait sur le point d'attaque cellulaire, radiculaire ou névritique de la toxine diphtérique. Tour à tour on a défendu la pathogénie de la névrite périphérique, de l'atteinte cellulaire de la corne antérieure ou envisagé de façon plus éclectique l'existence d'une cellulo-névrite.

L'observation (1) que nous rapportons ci-dessous tire son intérêt de la constatation de lésions nucléaires marquées du tronc cérébral et tout particulièrement de la région bulbaire dans un cas de paralysie diphtérique consécutive à une rhinite dont la véritable nature fut méconnue pendant des semaines, paralysie évoluant tout d'abord sous les traits de paralysies multiples des nerfs craniens avant de se généraliser aux membres. L'importance des lésions nucléaires ici observées ne permet pas de supposer une dégénérescence rétrograde, elle signe au contraire un processus indiscutablement primaire au niveau des nerfs craniens. La constatation de lésions marquées des noyaux de Goll et de Burdach prend un intérêt particulier, non seulement en soulignant la réalité des lésions centrales dans les paralysies diphtériques mais encore en suggérant le rôle de l'atteinte de ces noyaux dans la réalisation de l'ataxie, par troubles de la sensibilité profonde, si particulière aux paralysies diphtériques.

Observation.

M. Je..., 42 ans, employé de bureau, présente *fin juillet* 1935 un *coryza bilatéral* avec écoulement abondant accompagné de plusieurs *épistaxis importantes*. Dix jours après le début de ce coryza apparaît une tuméfaction rouge et douloureuse de l'hémiface droite

(1) L'essentiel de ce travail avec projection des coupes histologiques a été présenté à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, séance du 3 décembre 1943.

en rapport avec une sinusite maxillaire droite qui est ponctionnée au Service d'Oto-Rhino-Laryngologie de l'Hôpital Lariboisière où le malade avait été consulter. *Fin août* accentuation du coryza qui devient très purulent avec *rejet de fausses membranes.* Apparaissent alors des *troubles de la déglutition et de la phonation,* de la diplopie, une parésie faciale périphérique droite et une anesthésie de la pommette droite. Autant qu'on puisse le préciser, la diplopie aurait été le premier phénomène en date ainsi qu'une céphalée vive sans vomissements.

Le 7 septembre, le malade est hospitalisé à l'hôpital Lariboisière où l'on note outre les troubles de la déglutition *avec rejet des liquides par le nez,* une *paralysie bilatérale des récurrents, une paralysie du droit interne et du droit inférieur de l'œil droit, une parésie du facial inférieur droit, une anesthésie de la pommette droite.* Les jours suivants la paralysie faciale s'accentue et gagne le facial supérieur droit (lagophtalmie). Une ponction lombaire donne issue à un liquide céphalo-rachidien normal en tout point. Les réactions de Wassermann et de Hecht sont négatives dans le sang. Le 16 septembre on pratique une ponction puis une trépanation du sinus maxillaire droit opaque à la radiographie, qui retire un liquide purulent et fétide sans fausses membranes. Durant l'intervention on *prélève dans les fosses nasales* des concrétions épaisses ayant l'aspect de *fausses membranes* qui ensemencées donnent naissance à des *colonies de bacilles de Loeffler* associées à des bacilles pyocyaniques. Le malade est alors envoyé à l'Hôpital Claude Bernard où il arrive le 17 septembre au soir.

A l'entrée le sujet pâle, fatigué, déshydraté et aphone présente des *troubles de la déglutition* portant surtout sur les solides, les *liquides* plus facilement ingérés sont *rejetés par le nez.* Le voile se contracte mal et l'hémivoile droit est nettement parésié. Le sujet mouche abondamment du pus. L'examen du pharynx ne montre pas de fausses membranes. L'examen montre l'atteinte, du côté droit, de plusieurs nerfs craniens : *Paralysie du droit interne et du droit inférieur de l'œil droit, parésie du droit externe de l'œil droit, paralysie du facial droit* prédominant sur le facial inférieur, *atteinte du trijumeau sensitif droit portant sur le territoire du maxillaire supérieur* où le tact et la douleur ne sont pas perçus et s'accompagnent d'*anesthésie cornéenne, enfin une paralysie des cordes vocales des 2 côtés.*

Du côté des membres supérieurs, le malade éprouve de l'*engourdissement* et des *fourmillements des doigts.* Légère diminution de la force des muscles innervés par le radial, surtout à gauche. Réflexes tendineux normaux, sensibilité objective normale au niveau des membres supérieurs. Aux membres inférieurs, diminution légère des mouvements de flexion de la cuisse sur le bassin. Réflexes rotuliens normaux. Achilléen droit normal, le gauche est plus faible que le droit. *Hyperesthésie cutanée des membres inférieurs,* très vive au niveau des plantes. Aucun trouble de la sensibilité objective. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion. Les réflexes crémastériens et cutané-abdominaux sont normaux. Sphincters normaux. Pas de signes cérébelleux sauf une légère dysmétrie dans l'épreuve de l'index sur le lobule de l'oreille opposée.

La température est de 37°7, le pouls à 96, la tension artérielle de 12/6. Les urines foncées (750 g. par 24 h.) ne contiennent ni sucre ni albumine.

On injecte 40.000 unités de sérum antidiphtérique, le 18 septembre, qu'on répétera le lendemain. L'ensemencement du nez et de la gorge est négatif le 17 septembre et le 20 septembre. L'urée sanguine est à 1 g. 20 le 19 septembre. Mais le 22 septembre l'*ensemencement du nez et de la gorge* donne des cultures d'un *bacille diphtérique virulent* qui tue le cobaye en 48 heures.

Le 23 septembre l'écoulement nasal est moins abondant et moins purulent, l'urée sanguine est à 0 g. 66. On injecte 30.000 unités de sérum antidiphtérique. Le 24 et le 25 septembre la température reste toujours entre 37° et 38°. Le malade est fatigué, la tension à 9,5/6. Un nouvel examen neurologique le 26 septembre, outre les symptômes déjà notés, montre la *progression des paralysies oculaires : Paralysie totale du moteur oculaire externe droit, partielle du côté gauche, paralysie extrinsèque incomplète des deux nerfs moteurs oculaires communs prédominant à droite.* Pupilles toujours normales comme calibre et réflexes. Apparition d'une kératite lagophtalmique droite. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont plus difficiles à trouver.

Le 27 septembre, la température s'élève à 39°, le pouls à 120 et la respiration atteint 38 par minute. On note une *parésie nette des deux membres inférieurs* avec *abolition des réflexes tendineux.* Aux membres supérieurs, la force est considérablement diminuée surtout aux mains, atteintes de façon globale, et dans le territoire du radial aux autres segments. Abolition du stylo-radial et du tricipital gauche. Apparition d'une *ataxie nette tant aux membres supérieurs qu'inférieurs, en rapport avec de gros troubles de la sensibilité profonde* portant en particulier sur le sens des attitudes segmentaires. Appa-

rition d'une fétidité de l'haleine. Le 28 septembre, *la paralysie a progressé au niveau des membres supérieurs. Tous les réflexes tendineux des membres sont abolis.* L'ataxie est très marquée.

La température à 39° le matin avec un pouls à 128 et une respiration à 36, atteint le soir 39°6. A 15 heures apparaît une dyspnée intense (48 par minute), *paralysie du diaphragme* puis cyanose. Le pouls s'élève à 148 par minute, les bruits du cœur s'assourdissent. La dyspnée s'accentue dans la nuit et le malade meurt le 29 septembre à 7 h. 30.

L'autopsie est pratiquée le 30 septembre. Encéphale et moelle sont prélevés et fixés au formol. L'autopsie viscérale montre un cœur d'aspect normal. Le foie cyanosé pèse 1540 g. La rate diffluente pèse 130 g. Les reins cyanosés, fermes, se décortiquent bien. Les capsules surrénales ne présentent pas d'hémorragies. Le lobe inférieur du poumon

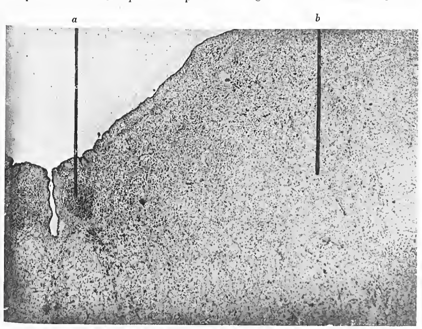


Fig. 1. — Coupe au niveau du sillon bulbo-protubérantiel : *a*, noyau du XII remarquablement indemne ; — *b*, lyse à peu près complète des groupes cellulaires des noyaux de l'aile grise.

droit est rouge noirâtre, dense, d'odeur gangréneuse. Le poumon gauche présente une infiltration jaunâtre, caséiforme, consistante, irrégulièrement distribuée, occupant surtout le bord inférieur du lobe inférieur.

Examen du bacille diphtérique prélevé pendant la maladie. *Le bacille diphtérique trouvé à trois reprises dans les ensemencements était un bacille virulent qui tuait le cobaye en* 48 *heures.*

Examen des centres nerveux. — Après fixation habituelle dans le formol à 20 %, de nombreux fragments sont prélevés dans toute l'étendue du système nerveux central et colorés selon les formules classiques de Weigert, Nissl, Bielschowsky, Mallory, etc... Le système nerveux périphérique n'a pu être examiné.

Avant toute description, disons que les techniques myéliniques n'ont rien révélé d'anormal. Les lésions dégénératives sont exclusivement cellulaires et ne s'accompagnent que d'un minimum de réactions infiltratives. Dans ces conditions, c'est la technique cellulaire de Nissl que nous utiliserons constamment dans notre description.

Moelle. — Les groupes moteurs radiculaires de la corne antérieure offrent une densité normale. Certaines cellules neuroganglionnaires sont surcolorées et comme rétractées. Les noyaux sont partout identifiables, avec parfois une position excentrique. Aucune figure de tigrolyse nette, pas de satellitose.

Les groupes de la corne latérale semblent plus atteints, mais on sait que les figures de margination nucléaire s'observent à l'état normal dans cette région.

La colonne de Clarke est la plus touchée. La tigrolyse est évidente et s'accompagne de margination nette.

Aucune trace d'infiltration gliale dans les cordons postérieurs et antéro-latéraux.

Bulbe. — Cette partie du névraxe est la plus profondément atteinte. Les formations bulbaires sont touchées à des degrés divers ; nous allons les étudier en détail.

Le plancher du IVe ventricule montre des lésions nettes d'épendymite, avec gliose



Fig. 2. — (Coupe 45) : *a*, **noyau du XII indemne ; —** *b*, **noyau dorsal du X.**

sous-épithéliale dans toute la région correspondant à l'aile blanche interne et aux noyaux de l'aile grise.

Les *noyaux de l'hypoglosse* sont remarquablement indemnes et apparaissent les mieux colorés de toute la préparation bulbaire (*a*, fig. 1 et 2).

Les *noyaux de l'aile grise* (*b*, fig. 1), par contre, sont profondément atteints. Leurs cellules sont petites, pâles, sans granulations chromatiques. La chromatolyse est très poussée ; le noyau bulleux, marginal, offre des contours indistincts. Les noyaux gliaux de cette formation sont parfaitement colorés, ce qui montre bien que les lésions précédentes n'ont rien d'artificiel.

Les *noyaux vestibulaires* sont profondément atteints. Les aspects signalés à propos des noyaux de l'aile grise se retrouvent, mais on assiste à une fonte cellulaire beaucoup plus poussée. L'atteinte est très inégale d'un élément à l'autre et laisse voisiner une cellule presque indemne avec un fantôme cellulaire à contours indistincts.

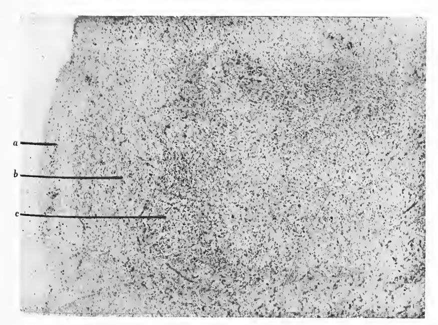


Fig. 3. — (Coupe 5) : *a*, faisceau cérébelleux ; — *b*, racine descendante du V ; — *c*, substance gélatineuse de Rolando.

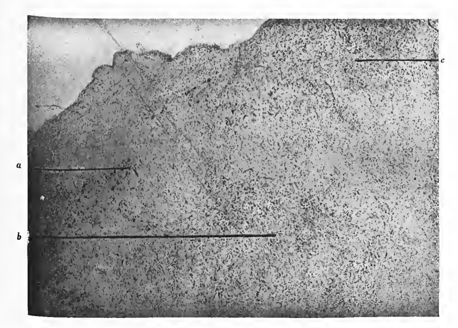


Fig. 4. — (Coupe 5) : *a*, noyau de Monakow de structure normale ; — *b*, noyau de Burdach (à peine identifiable) ; — *c*, noyau de Goll (à peine identifiable).

Toute cette région postéro-latérale du bulbe est d'ailleurs le siège d'une dégénérescence très accusée.



Fig. 5. — Olive bulbaire. — Lésions maxima dans la lame dorsale. Noter l'intégrité de la parolive interne.

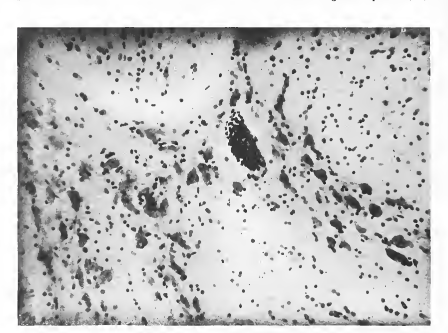


Fig. 6. — Lyse modérée des noyaux du Pont. Un vaisseau dilaté.

La racine descendante du V, ou plus exactement la substance gélatineuse de Rolando (*c*, fig. 3), montre des figures dégénératives nombreuses. Il en est de même du *noyau ambigu* qu'on distingue à peine au milieu des éléments de la *substance réticulée* profondément dégénérée.

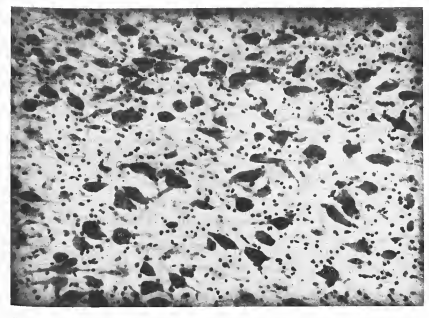


Fig. 7. — (Coupe 225) ; — noyau du III du côté droit. Figures dégénératives intenses, avec tigrolyse avancée.

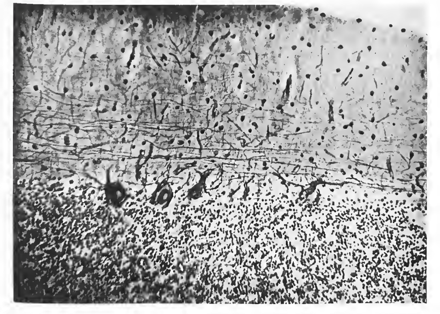


Fig. 8. — Cervelet. En ce point : Eclaircissement de la couche des grains. Disparition des cellules de Purkinje avec persistance des corbeilles (Imprégnation au Bielschowsky).

Dans la partie tout inférieure du bulbe, les *noyaux de Goll et de Burdach* (*c* et *b*, fig. 4) sont à peine identifiables. La lyse du noyau paramédian est à peu près complète et

s'accompagne même, ce qui est exceptionnel dans notre cas, de la production de nodules gliaux ou plus exactement microgliques, trace d'un processus de neuronophagie.

Le noyau de von Monakow (*a*, fig. 4) montre une structure sensiblement normale.

Le *complexe olivaire* du bulbe est un des plus atteints, comme on pouvait s'y attendre, en raison de sa fragilité particulière vis-à-vis des processus toxi-infectieux. Son atteinte est strictement cellulaire, un examen au Weigert ne laisse rien soupçonner de l'énormité des lésions dégéneraives.

L'olive principale (fig. 5) est plus profondément touchée que les parolives. Les lésions sont maxima dans la lame dorsale, où tous les éléments neuroganglionnaires sont transformés en un bloc de lipochrome, sans noyaux distincts et à contours fantomatiques.

La partie saillante de l'olive voit apparaître quelques éléments neuroganglionnaires normaux. Dans la lame ventrale de l'olive principale, les dégénérescences, tout en restant profondes, laissent persister quelques cellules subnormales.

La *parolive dorsale*, malgré sa nature paléale, est profondément dégénérée, sauf vers son extrémité interne.

La *lamelle latérale* et la *parolive interne* constituent les éléments les moins atteints du complexe olivaire (1).

D'autres formations cellulaires restent indemnes dans le bulbe. Ce sont les noyaux gliaux parolivaires, les noyaux arqués à la face antérieure des pyramides, les noyaux du faisceau latéral bulbaire, les noyaux du raphé médian, enfin les noyaux du corps restiforme.

Protubérance. — Dans le pied (fig. 6) il n'existe aucune altération notable. Les noyaux du pont sont bien fournis, avec des cellules nerveuses un peu pâles, quelques figures de tigrolyse.

Dans *la calotte*, on remarque de nombreux vaisseaux presque oblitérés par une accumulation énorme de polynucléaires confluents. Il n'existe pas de diapédèse et par ailleurs la thrombose n'est pas effective. Nous avons eu l'occasion d'observer de tels phénomènes de polynucléose locale dans des processus de toxi-infection suraiguë sans lésions infiltratives.

Mésocéphale. — Les noyaux des IIIe (fig. 7) et IVe paires sont le siège de figures dégénératives intenses, avec tigrolyse très avancée et margination nucléaire. Par contre, les lésions de liquéfaction, avec fantômes cellulaires, sont rares.

Cervelet. — Il n'existe pas à ce niveau d'altérations particulières, les cellules de Purkinje sont nombreuses ; par endroits, la couche des grains semble moins dense que normalement.

En quelques endroits on note la disparition des cellules de Purkinje avec persistance des corbeilles (fig. 8).

Le noyau dentelé offre quelques figures dégénératives nettes.

L'écorce cérébrale et les noyaux gris centraux ne révèlent rien d'anormal.

En résumé, un mois après le début d'une rhinite dont la nature diphtérique ne fut reconnue qu'au bout de six semaines, un homme de 42 ans présente des troubles de la déglutition avec rejet de liquides par le nez et une atteinte dissociée de type nucléaire de plusieurs nerfs craniens: moteur oculaire commun, trijumeau, facial du côté droit, une paralysie du moteur oculaire externe du même côté et une double paralysie récurrentielle. La diplopie semble avoir été le premier signe en date de cette polioencéphalite. La nature de l'affection une fois reconnue (six semaines après le début de la rhinite), le traitement sérothérapique est alors mis en œuvre. Les paralysies continuent de progresser légèrement du côté des nerfs craniens, mais elles ne tardent pas à frapper les membres où des troubles de la coordination très nets, par atteinte de la sensibilité profonde, ont fait leur apparition.

(1) On voit que, dans le cas présent, on ne saurait parler d'une discrimination absolue entre les éléments néaux et palléaux du complexe olivaire. Celle-ci n'est qu'approximative, car il existe une profonde différence dégénérative entre chacune des parolives, ainsi qu'entre les lames dorsale et ventrale de l'olive principale.

La mort survient par asphyxie avec paralysie diaphragmatique 2 mois après le début du coryza diphtérique initial, un mois après le début des premiers signes neurologiques (1).

L'examen des centres nerveux montre des lésions cellulaires du tronc cérébral, particulièrement importantes dans la région bulbaire : atteinte du noyau de l'aile grise, du noyau ambigu, des noyaux vestibulaires (chromatolyse aboutissant à une véritable fonte cellulaire), figures dégénératives nombreuses dans la racine descendante du trijumeau. Les noyaux de Goll et de Burdach sont à peine identifiables, la lyse s'accompagne de production de nodules microgliques, trace d'un processus de neuronophagie. Le complexe olivaire du bulbe, surtout l'olive principale, est le siège de lésions neuroganglionnaires profondes. Certaines formations nucléaires sont indemnes : noyaux de l'hypoglosse, noyaux arqués, noyaux du faisceau latéral bulbaire, noyau de Monakow. Cette intégrité ajoute encore à la valeur des constatations précédentes. Dans la calotte protubérantielle de nombreux vaisseaux sont comme oblitérés par une accumulation de polynucléaires confluents.

Dans le mésocéphale les noyaux des IIIe et des IVe paires sont le siège de figures dégénératives intenses.

Pas d'altérations marquées du cervelet, des noyaux gris, ni de l'écorce cérébrale.

Au niveau de la moelle, pas d'altération des groupes moteurs radiculaires de la corne antérieure. Les cellules de la colonne de Clarke présentent une tigrolyse avec margination évidente. Aucune trace d'infiltration gliale dans les cordons médullaires.

Les nerfs périphériques n'ont pu malheureusement être examinés.

* * *

Pareilles lésions des noyaux des nerfs craniens et des formations cellulaires du bulbe dans les paralysies diphtériques n'ont pas été mises jusqu'ici en évidence de façon aussi saisissante, du moins à notre connaissance. Quelques observations anciennes mentionnent bien l'atteinte des noyaux bulbaires du vague tout particulièrement (Rocaz, Bolton, Clarke) associée à une dégénération simultanée du tronc du nerf (Richon, Bruns), lésions rendues responsables de la mort subite par syncope ou asphyxie. Dans leur importante étude récente, G. Ramon, Robert Debré et P. Uhry (1934) dans trois cas de paralysies diphtériques où la mort était survenue au cours d'un syndrome malin secondaire, n'ont pu, avec le concours de J. Lhermitte, constater la moindre lésion centrale digne d'être retenue. Chalier, Mounier-Kuhn, Revol et Gerest (1939) dans un cas de paralysie diphtérique généralisée avec atteinte du larynx, de la langue et de l'œsophage où la mort survint au 68e jour notent, outre des lésions de névrite interstitielle du pneumogastrique, l'existence au niveau du bulbe de petits amas lymphocytaires dans les gaines périvasculaires et, en certains points, de nids de cellules névrogliques, mais les auteurs précisent l'absence de lésions de destruction

(1) Un processus de gangrène pulmonaire, lié sans doute aux troubles de la déglutition, et annoncé par la fétidité de l'haleine, était anatomiquement en cours comme l'autopsie allait le montrer.

cellulaire au niveau des noyaux, et l'absence de figures de neuronophagie. Glaser (1939), dans une étude récente dont nous ne retiendrons que la première observation — les autres se rapportant à des porteurs de germes — étudie le cas d'un enfant de 5 ans qui 5 semaines après une diphtérie fait une paralysie généralisée à l'autopsie duquel outre une atteinte cellulaire des cornes antérieures de la moelle cervicale avec début de neuronophagie, on note des lésions des cellules motrices bulbaires des nerfs craniens : rétraction de certaines cellules du noyau de l'hypoglosse, incrustations de Nissl au niveau de quelques cellules du noyau dorsal du vague. L'auteur insiste surtout dans son travail sur l'atteinte diffuse des racines où il situe le point d'action de la toxine diphtérique.

Par leur importance et leur électivité, les lésions nucléaires de la région bulbaire observées dans notre cas sont bien différentes de celles qui ont été rapportées jusqu'ici. Elles apportent la démonstration de la réalité de l'atteinte nucléaire des nerfs craniens dans la paralysie diphtérique, déjà pressentie par les cliniciens (Dufour, Chauffard, de Lavergne) qui, dans ce domaine, faisaient valoir l'atteinte paralytique fréquemment dissociée de certains nerfs craniens tels que le moteur oculaire commun, le facial, le vago-spinal, voire même au sein du trijumeau sensitif comme dans la présente observation. Certaines observations, comme celle de Roger Froment (1) rapportée récemment avec ses troubles sensitifs si particuliers, dont l'origine centrale bulbaire ne peut être mise en doute, plaidaient hautement en faveur de désordres centraux qu'à défaut de démonstrations anatomiques les expériences de MM. Georges Guillain et Guy Laroche (2), en montrant la présence dans le bulbe de la toxine diphtérique, avaient dès 1909 mis en lumière.

L'étiologie diphtérique de l'affection dont nous venons de rapporter l'observation ne se peut discuter et il ne saurait s'agir d'une polio-encéphalo-radiculite à virus neurotrope chez un banal porteur de germes.

C'est probablement la longue durée de l'intoxication déversée lentement pendant 6 semaines du foyer de rhinite, et c'est le temps perdu avant la mise en œuvre de la thérapeutique spécifique (la véritable nature de l'affection ayant été méconnue) qui ont rendu possible l'édification de pareilles lésions nucléaires, lésions certainement irréversibles et qui expliquent, comme Respaud (3) l'a noté, que les paralysies des nerfs craniens puissent parfois, bien qu'exceptionnellement, être définitives.

Il importe de souligner en regard l'absence de lésions cellulaires appréciables au niveau de la moelle, hormis l'atteinte de la colonne de Clarke. La paralysie des membres ne s'étant constituée que 6 jours avant la mort, il serait loisible d'avancer que le processus d'adsorption physico-chimique qu'est la fixation de la toxine sur le névraxe n'a pu s'inscrire sous une forme figurée, d'autant plus que nous n'avons pas encore de méthode histopathologique permettant de saisir les premiers termes du processus. N'ayant pu exami-

(1) Roger Froment et René Masson. Hémisyndrome bulbaire « direct » séquelle d'angine diphtérique. *Bull. et Mém. Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1936, LII, 3 avril, p. 571-577.

(2) Georges Guillain et Guy Laroche. Physiopathologie des paralysies diphtériques. *Bull. et Mém. de la Soc. Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1909, XXVIII, 15 octobre, pp. 441-444.

(3) Respaud. *Localisations rares des paralysies diphtériques*. Thèse de Lyon, 1922.

ner simultanément les nerfs périphériques, nous nous abstiendrons de tout commentaire.

Très suggestive par contre est l'atteinte massive des noyaux de Goll et de Burdach, origines du 2e neurone sensitif pour les fibres de la sensibilité profonde. L'atteinte de ces noyaux tient sans doute sous sa dépendance l'ataxie par troubles de la sensibilité profonde qu'il nous a été donné d'observer. L'on ne saurait mettre en question, après les travaux de Dejerine, la réalité des nervo-tabes périphériques, pareille incoordination pouvant se voir en effet dans les polynévrites à l'exclusion de toute lésion centrale, mais devant les constatations présentes, comme devant les faits de l'observation clinique remarquable de Roger Froment et René Masson précédemment citée d'hémisyndrome bulbaire direct (atteinte des VI, VIII vestibulaire et XII du côté droit avec hémianesthésie homolatérale droite portant exclusivement sur les sensibilités profondes avec ataxie des membres droits), on peut et on doit se demander désormais si l'imprégnation toxinique de ces formations nucléaires — histologiquement lisible ou non — ne joue pas un rôle important dans la réalisation de l'ataxie par troubles de la sensibilité profonde si particulière aux paralysies diphtériques des membres. La cause de cette ataxie a d'ailleurs été recherchée depuis longtemps dans des lésions des cordons postérieurs (Bikeles), et Katz utilisant la méthode de Marchi avait trouvé des lésions de la plupart des cellules des noyaux de Goll et de Burdach. Preiz, Henschen, auraient trouvé des dégénérescences des cordons postérieurs. Mouraview, Donaggio, de leurs études expérimentales, concluent à l'atteinte des fibres des cordons postérieurs. La lyse des noyaux de Goll et de Burdach ici observée est un phénomène indiscutablement primaire indépendant de toute dégénérescence transsynaptique des cordons postérieurs.

Digne de remarque enfin, est la dissection histophysiologique réalisée par la toxine diphtérique dans la région bulbaire où elle lèse massivement les noyaux de Goll et de Burdach, respectant le noyau de Monakow (ou noyau de Burdach externe) qui n'aurait selon Winkler aucun rapport avec le système fonctionnel des voies sensitives auquel appartiennent les deux autres.

BIBLIOGRAPHIE

Nous ne citerons que les travaux anatomo-cliniques *récents*, renvoyant pour les travaux antérieurs, à la thèse de Babonneix :

BABONNEIX. *Nouvelles recherches sur les paralysies diphtériques* (Thèse Paris, 1903-1904)

et à l'article de :

PITRES et VAILLARD. Paralysie diphtérique, in *Nouveau Traité de Médecine et de Thérapeutique.* Gilbert-Carnot, t. XXVI, p. 363-395, 1924, Baillière.

BÉLA HECHST. Die pathologisch-anatomische Veränderungen in Nervensystem bei post-diphterischen Nervenerkrankungen. *Arch. f. Psych.*, 1933, XCIX, pp. 709-738.

G. RAMON, R. DEBRE et P. UHRY. Sur les paralysies diphtériques. *Presse Médicale*, 1934, XLII, n° 101, pp. 2037-2040.

P. UHRY. *Les paralysies diphtériques. Etude expérimentale et anatomo-pathologique.* Thèse Paris, 1933 (Arnette).

CHALIER, MOUNIER-KUHN, REVOL et GEREST. Paralysie diphtérique généralisée avec atteinte du larynx, de la langue et de l'œsophage. Mort au 68e jour. Société Médicale des Hôpitaux de Lyon, 16 mai 1939, in *Lyon Médical*, 1939, p. 341.

GLASER (J,). Histologie und Pathogenese der diphterischen Lähmungen. *Zeitsch. f. die ges. Neurol. und Psych.*, 1939, t. 164, n° 5, p. 707-721.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 4 mai 1944

Présidence de M. FRANÇAIS

SOMMAIRE

Oxycéphalie avec agénésie de la commissure calleuse et du vermis inférieur, par MM. J. Lhermitte, J. de Ajuriaguerra et R. P. Trotot.

Le cas rapporté est celui d'un garçon de 20 mois porteur d'un crâne volumineux (50 cm. de circonférence) ayant le classique aspect « en tour » avec bosses frontales très accusées, bruit de pot fêlé, coexistant avec une arriération mentale évidente, une voûte palatine ogivale, une motilité réduite. Les radiographies révélaient l'existence d'une vaste cavité cranienne ovoïde et verticale à la partie inférieure de laquelle la fosse postérieure paraissait comme appendue, des sutures disjointes, l'absence de

sinus frontaux, un massif facial petit et aplati, des cavités orbitaires petites et à fond plat.

Dans les antécédents on notait la consanguinité des parents, chez la mère une malformation cranienne moins accusée et une tumeur rétinienne ayant entraîné l'énucléation d'un œil, enfin l'existence d'une sœur paraissant en tous points semblable à l'enfant et actuellement vivante.

L'injection lipiodolée des cavités ventriculaires montra les vastes dimensions des ventricules latéraux et du troisième ventricule, l'impossibilité de pénétrer dans le 4e ventricule.

L'exploration chirurgicale du 3e ventricule, par le Pr Clovis Vincent, à laquelle l'enfant succomba, et plus encore l'autopsie devaient révéler des malformations cérébrales importantes.

En premier lieu, une déformation de l'ensemble des hémisphères calquée sur les modifications du crâne : atrophie des lobes occipitaux, tassement en avant des lobes frontaux qui ont pris une forme cubique, élévation des organes de la fosse postérieure qui se trouvent reportés contre la partie inférieure des pôles occipitaux.

En second lieu, des malformations particulières à chaque région. Les hémisphères sont le siège de kystes volumineux dont certains sont en communication avec la cavité du ventricule latéral, et d'une façon générale les circonvolutions sont atrophiques. Surtout la cavité du 3e ventricule est très élargie, avec une paroi basilaire très mince ; la commissure grise a des dimensions considérables (largeur d'une pièce de 0 fr. 50). On ne retrouve pas de commissure calleuse à la partie postérieure. La commissure blanche antérieure est développée, la commissure blanche postérieure, normale ; le pilier antérieur du trigone est saillant ; l'anus est très dilaté, l'aqueduc de Sylvius distendu.

Enfin, au niveau du cervelet, absence du vermis inférieur. Les pédoncules cérébraux sont très amincis.

On doit donc retenir de l'ensemble l'agénésie du vermis et de la commissure calleuse, contrastant avec l'hypergénésie des commissures ventrales, et l'association d'anomalies craniennes et cérébrales.

Dystonie de fonction chez un instrumentiste, par M. André-Thomas.

Le musicien dont nous rapportons l'observation est un joueur de cornet à pistons. Il est âgé de 41 ans. La manière dont il a organisé son existence professionnelle l'oblige à un réel surmenage. Ce n'est que depuis deux ans que se sont produits les premiers troubles qui ne constituent pas heureusement une infirmité définitive, mais une gêne assez localisée.

Les pistons qui sont destinés à allonger la colonne d'air en la faisant passer par un tube supplémentaire, sont dans cet instrument au nombre de trois, pressés par l'index, le médius, l'annulaire de la main droite. L'instrument est tenu de la main gauche ; la main droite est fixée d'autre part par un crochet dans lequel s'engage l'auriculaire.

Les doigts qui agissent sur les pistons exercent altérnativement ou simultanément des pressions ou des relâchements. Les sons émis sont des notes qui se combinent ou se suivent d'aprés des modes plus ou moins rapides, trés rapides même comme les trilles.

Particularité vraiment curieuse, c'est exclusivement sur le jeu du médius, sur la pression ou le relâchement du piston médian que porte le trouble. Autre particularité non moins curieuse les trilles sont très correctement exécutés par le médius et l'index, le médius et l'annulaire ; le jeu simultané de l'un ou l'autre couple ne rencontre aucune difficulté. C'est par conséquent dans les successions plus ou moins rapides des mouvements du médius et des deux autres doigts que se produit le trouble ; on s'en rend d'autant plus facilement compte que cet artiste est invité à ralentir le rythme afin que le phénomène devienne plus sensible ; le médius se pose trop tardivement sur le piston ou il l'abandonne exagérément, cette dernière faute semble la principale, comme si le fléchisseur de la première phalange du médius ne limitait pas suffisamment ou à temps l'extension. Ainsi envisagée la perturbation compromettrait la fonction antagoniste des muscles extenseur et fléchisseur. On ne saurait trop opposer l'exécution remarquable du trille, davantage automatique, et l'exécution de la phrase musicale davantage psychique, par conséquent plus subordonnée au contrôle de l'exécutant. D'ailleurs les passages qui exigent un deplacement rapide des doigts rencontrent moins de diffi-

culté que les mouvements lents. Si l'on invite cet artiste à pianoter sur la table, les mouvements rapides sont moins correctement exécutés par le médius D. que par le médius G. La mise en marche qui sollicite l'attention et plus intensément l'émotion est plus difficile que la continuité de l'acte. Les mouvements alternatifs de flexion et d'extension du médius, l'avant-bras fléchi, causent une plus grande fatigue, exécutés librement, en dehors du jeu instrumental, que les mêmes mouvements exécutés le bras pendant. Immobilise-t-on les doigts des deux mains sauf les deux médius, leur fait-on exécuter des mouvements alternatifs de flexion et d'extension, la fatigue survient plus vite à D. ; la sensation commence à l'apophyse styloïde du cubitus et remonte sur le bord interne de l'avant-bras et du bras. Les mouvements d'émiettement des doigts exécutés par le pouce qui se déplace depuis l'auriculaire jusqu'à l'annulaire rencontrent une plus grande difficulté, lorsqu'il doit entrer en contact avec le médius.

Pendant le jeu, les incorrections du médius coïncident quelquefois avec une sensation pénible ou désagréable au niveau des deux derniers espaces interosseux et que l'artiste explique par l'exagération de la fonction de fixité de l'auriculaire qui du fait du manque d'assurance se crispe davantage. Il est plus malaisé d'expliquer pourquoi le retentissement ne s'exerce pas davantage sur l'annulaire. Ces troubles de fonction se présentent avec des subtilités et des impondérables qui sont habituels dans un autre trouble professionnel : la crampe des écrivains.

Ce malade est atteint d'ailleurs de troubles de l'écriture qui rentrent dans cette catégorie. Lorsqu'il écrit l'avant-bras bien appuyé sur la table, la main décrit une série de sautillements qui éloigne aussi brusquement la plume du papier qu'elle s'en rapproche ensuite, d'où l'aspect haché et tremblé des traits. Cette fois ce ne sont pas les doigts qui se trouvent en faute, comme dans le jeu du cornet, mais les muscles fléchisseurs et extenseurs de la main. Chez d'autres malades atteints de dysgraphie, ce sont les doigts qui lâchent le porte-plume ou qui le serrent trop fortement ; il est remarquable que le médius qui se comporte défectueusement dans le jeu du cornet ne se trouve pas en défaut à l'occasion de l'écriture. Autre bizarrerie : les troubles de l'écriture sont beaucoup moins prononcés quand l'attitude du malade et la position de la main sont différentes, par exemple quand il écrit sur son genou. Malgré l'amélioration constatée dans cette position, les traits tracés par la main D. restent toujours plus éloignés de la calligraphie, que ceux qui sont tracés par la main G. , le sujet est il est vrai un gaucher, il écrit aussi facilement en miroir de la main G. qu'en cursive ordinaire. Ses dons de transposition sont développés, il lit facilement les textes à l'envers, il déchiffre facilement la musique les feuillets renversés; ils ne l'ont pas prémuni contre une infirmité qui est devenue obsédante.

L'examen neurologique ne revèle aucun signe courant d'organicité. Toutefois, comme nous l'avons signalé avec Laflotte et comme nous y avons insisté de nouveau avec Ajuriaguerra, le tonus résiduel des membres supérieurs est asymétrique, le ballottement de la main, des doigts est moins ample du côté D. ; la pronation-supination passive rencontre plus de résistance. La secousse musculaire des muscles correspondants est moins vive.

Quelque intéressante que soit cette modification du tonus, elle ne peut expliquer l'électivité du trouble dans sa forme et sa localisation, les différences du comportement des même muscles dans le maniement de la plume et de l'instrument. Le phénomène persiste chez des sujets dont la dysgraphie s'est améliorée ou même a disparu après un très long repos.

Dans tous ces cas, un trouble sensitif (algie ou fatigue) ne manque guère. On peut en dire autant d'un état psychoémotif causé et entretenu par la crainte et même l'anxiété de ne pouvoir accomplir l'acte, d'être obligé d'interrompre la profession. Ce qui est plus extraordinaire, c'est l'électivité de la localisation et de la forme du trouble, son individualité ; tous les instrumentistes, tous les individus qui écrivent n'y sont pas exposés. Le mot spasme ou crampe ne semble guère propre à désigner ce trouble, le terme *dystonie* me semble plus propre, il faut y ajouter ***de fonction***, parce que c'est bien à l'occasion d'une fonction spéciale qu'il se manifeste. La réduction du ballant, du même type que celui que l'on observe chez le Parkinsonien, mais à un degré moindre et sans retentissement obligatoire sur tous les actes, laisse envisager la possibilité d'une lésion des centres nerveux. Toutefois l'hyperfonction ne semble pas entraîner des altérations anatomiques graves des centres nerveux, mais plutôt une altération de la fonction elle-même, altération à laquelle concourent l'état psychoémotif, l'élément sensitif, les divers mécanismes de l'automatisme et du contrôle. Le trouble du tonus résiduel

est permanent et plus étendu que celui du tonus actif et jamais compromis au même degré que celui-ci, même dans les cas où la maladie est installée depuis longtemps : l'interprétation est difficile, mais le fait n'est pas douteux. Il est vraisemblable que c'est un état acquis plus qu'un état constitutionnel indiquant une prédisposition. Dans le cas de crampe des écrivains, les troubles du ballant et leur localisation sont les mêmes quelle que soit la forme de la dystonie. Il semble que le trouble primitif, par l'attention, par l'analyse, entraîne d'autres troubles secondaires qui aboutissent à cette diminution de passivité. Duchenne de Boulogne faisait intervenir pour expliquer les spasmes professionnels une surexcitation ou un épuisement des centres par l'exercice répété de certaines fonctions musculaires.

Paralysie conjugale des quatre extrémités. Intoxication alimentaire vraisemblable, par MM. André-Thomas, P. Cochez, F. Bordet.

C'est au mois de décembre 1943, après un déjeuner principalement composé de tripes et de carottes, que sont survenus des accidents gastro-intestinaux puis des accidents nerveux.

Le jour même, le mari qui a fait davantage honneur au repas a été pris de coliques et de diarrhée vers la fin de l'après-midi, la nuit fut agitée et troublée par des malaises gastriques et des cauchemars. Les tripes, dépourvues d'odeur, lui semblèrent avoir un goût amer désagréable. Sa femme éprouva dès les premières bouchées quelque répugnance et laissa la portion qu'elle s'était servie. Elle ressentit à son tour quelques malaises gastriques à un degré moindre que son mari. Les restes des tripes, avec les détritus du repas, furent offerts à leurs poules qui ne leur firent pas un accueil enthousiaste. Dès le lendemain elles se tenaient moins bien sur leurs pattes, elles les levaient d'une manière exagérée, puis elles eurent de la peine à se tenir, elles reposaient davantage quelques heures plus tard sur leurs ailes, elles ne purent se percher la nuit. Il fut décidé de sacrifier la plus malade et de la manger. Une deuxième poule subit le même sort le lendemain. La troisième fut enfin sacrifiée mais dispensée de toute préparation culinaire, les méfiances du ménage étant enfin éveillées à l'égard de bêtes malades, elles se débattirent néanmoins avec énergie quand elles furent saignées.

Entre le huitième et le dixième jour après l'ingestion des tripes, le mari et la femme furent pris presque simultanément de crampes dans les mollets puis de sensations désagréables dans les orteils qui semblaient leur manquer. La paralysie s'installa assez rapidement dans les membres inférieurs, puis envahit les membres supérieurs suivant une topographie absolument superposable ; la paralysie ne fut que partielle aux quatre membres, affectionnant très électivement le segment distal, compromettant la marche sans la rendre impossible.

Chez le mari, âgé de 59 ans, la paralysie s'installa d'abord dans le pied D., quarante-huit heures plus tard dans le pied G. Quelques jours après les membres inférieurs, les doigts des deux mains furent pris à leur tour.

Au premier examen les pieds étaient ballants dans tous les sens, incapables d'aucun mouvement de flexion, d'extension, d'abduction, de rotation, les orteils restaient également immobiles. Par contre la flexion et l'extension du genou, tous les mouvements de la cuisse étaient exécutés avec une très grande force. La paralysie était donc rigoureusement segmentaire. Les muscles du mollet étaient plutôt flasques mais l'atrophie n'était pas excessive, il existait bien une légère dépression au niveau du jambier antérieur, mais les reliefs des autres muscles, péroniers, extenseurs, petits muscles du pied sont encore appréciables. La secousse mécanique est très notablement ralentie. Le ballant est exagéré. L'extensibilité n'était pas excessive, la pointe du pied ne pouvait être abaissée jusqu'au plan du lit, elle n'était pas poussée en flexion dorsale au delà de l'angle droit. Les abducteurs, adducteurs, rotateurs du pied se comportaient de la même manière. Le réflexe achilléen fait défaut. Au contraire, le réflexe patellaire est vibrant et la percussion du tendon rotulien produit une contraction vive des adducteurs. Il est d'ailleurs remarquable que la percussion de la plante ou la recherche des réflexes des muscles fléchisseurs de la jambe produit la contraction des mêmes muscles. Les quadriceps jouissent d'une vigilance spéciale qui s'exprime à l'occasion d'excitations de nature et de siège divers. L'excitation plantaire qui ne produit aucun mouve-

ment des orteils provoque la contraction du tenseur du fascia lata, des muscles fléchisseurs, du quadriceps qui reste ensuite dans un état de vibration.

La sensibilité épicritique est parfaite de même que la baresthésie ; la sensibilité à la piqûre, au chaud, au froid est peut-être un peu moins vive sur le pied et les deux tiers inférieurs de la jambe, le réflexe crémastérien et le cutané abdominal sont normaux et symétriques. La pression des mollets et de la voûte plantaire est douloureuse. Le nerf crural est légèrement douloureux à la traction. Pas de signe de Lasègue.

Le pied droit est plus rouge et plus cyanosé, l'œdème des membres inférieurs fait défaut, sauf le soir. Réflexe pilo-moteur normal. Peau des pieds légèrement moite.

Les muscles du tronc, de la tête et du cou sont normaux. Le malade se plaint, comme d'ailleurs sa femme, de n'avoir plus d'équilibre. En réalité ce sentiment est dû à la paralysie des muscles du pied, qui ne remplissent pas leur rôle quand ils doivent intervenir dans l'équilibration ; le pied n'est plus fixé ou maintenu au niveau de l'articulation tibio-tarsienne.

Sphincters normaux.

Aux membres supérieurs, la paralysie s'est cantonnée dans les muscles des doigts, fléchisseurs et extenseurs, les petits muscles de la main, de l'éminence thénar, hypothénar, des interosseux qui sont atrophiés. Au début les doigts étaient légèrement fléchis. L'état s'est plutôt amélioré. On constate encore la faiblesse des fléchisseurs du pouce, la difficulté à faire les ciseaux avec les doigts. L'extension de la première phalange est plus vigoureuse que celle des deux dernières. L'extensibilité n'est pas considérablement augmentée. Le ballant des doigts n'est pas excessif. Secousse mécanique lente.

Les mouvements de la main, de l'avant-bras, du bras, de l'épaule sont très puissants. Les réflexes olécranien et styloradial de l'omoplate sont vifs, trépidants.

Sensibilité normale peut-être un peu moins vive sur le segment distal que sur l'avant-bras et le bras. Réflexe pilomoteur normal.

Réaction de dégénérescence dans les muscles paralysés, aux membres supérieurs et inférieurs. Cœur, 54 pulsations. Liquide céphalo-rachidien normal. Réaction de Bordet-Wassermann négative. Formule sanguine normale (3 éosinophiles, légère mononucléose).

Chez la femme, âgée de 59 ans, les symptômes sont distribués de la même manière aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. Le début a été annoncé aussi par des crampes.

Les membres supérieurs ont été plus légèrement pris, néanmoins elle était incapable de coudre, de boutonner ses vêtements. Elle se remet un peu plus vite, elle oommence à tricoter, actuellement on observe une ébauche de flexion du pied et des orteils.

Même opposition entre le segment proximal et le segment distal des membres. Même exagération des réflexes patellaires, des réflexes des membres supérieurs. Réflexe cutané abdominal et réflexe médiopubien absents.

Réaction de dégénérescence.

Liquide céphalo-rachidien normal. Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Formule sanguine normale.

Aucun trouble sensoriel.

Le tableau clinique est celui de la polynévrite périphérique à prédominance motrice, avec une topographie identique dans les deux cas, rigoureusement symétrique, les muscles sont pris ou épargnés, il n'y a pas de milieu. Les contractions fibrillaires font défaut. Il est toujours difficile d'affirmer dans des cas semblables si le proto-neurone moteur est pris exclusivement dans sa partie périphérique ou dans sa partie centrale. L'opposition est manifeste avec les neurones sensitifs ou végétatifs.

On ne peut d'autre part ne pas tenir compte de l'hyperréflectivité et de la vigilance de certains muscles ; elle paraît devoir être attribuée à une irritation centrale qui d'ailleurs n'est pas fonctionnellement gênante.

La paralysie a débuté brusquement et simultanément chez ces deux malades, sans fièvre, avec quelques troubles gastro-intestinaux. Le même jour les trois poules qu'ils possédaient ont été paralysées ; la paralysie du mari et de la femme a été plus tardive.

Ils ont incriminé les tripes dont le goût leur avait paru désagréable. Les poules ont fait le même repas. La consommation des poules doit aussi entrer en ligne de compte.

On peut éliminer le botulisme et toute infection gastro-intestinale. L'intoxication paraît plus vraisemblable.

Les tripes n'avaient pas été achetées en vrac, elles avaient été sorties d'une boîte

de conserve sans marque, maintenue depuis trois mois en réserve à l'abri de l'humidité. Faut-il incriminer le contenant ? Il a été jeté et nous ne connaissons pas sa nature. Une cueillette des cheveux du malade a été pratiquée. Faute des appareils nécessaires nous ignorons encore s'ils contiennent de l'arsenic. L'examen sera pratiqué.

Faut-il plutôt incriminer le contenu ? On sait qu'actuellement les abats sont souvent recueillis dans des conditions défectueuses. En admettant de même que la stérilité ait été garantie il n'est pas impossible que les tripes aient subi une fermentation et des altérations préalables, qu'elles aient contenu des substances toxiques ou que de la gélatine y ait été incorporée.

On peut encore se demander si un antiseptique n'a pas été ajouté au contenu.

Notre attention a été attirée d'autre part par le syndrome nerveux signalé par plusieurs auteurs à la suite de consommation d'huiles industrielles (Debré, Carrot, Griffon et Charlin, Alajouanine, Guillain et Mollaret), contenant du triorthocrésyl-phosphate, Toutefois le temps écoulé entre l'ingestion et l'apparition des accidents nerveux. trois à quatre semaines ou même davantage, est beaucoup plus long que chez nos malades. Des accidents comparables ont été signalés également après intoxication par la phosphocréosote et l'apiol (H. Roger et Recordier). C'est encore le même agent chimique qui serait en cause. On a pu réaliser des paralysies du même ordre expérimentalement chez les poules, les chiens, les singes.

La salade figurait à tous les repas de ce ménage, accommodée avec une huile de remplacement, mélange colloïde de divers corps parmi lesquels la gomme adragante, la pepsine, la gélose, voire même le lichen, additionné d'un antiseptique. D'après les renseignements obtenus, la marque de l'huile consommée par ces malades ne contiendrait pas du triorthocrésyl-phosphate. Ce corps n'a-t-il pas été introduit dans la boîte de conserve ? En raison de la similitude de ces deux observations avec celles qui ont été publiées, il reste un doute et il est difficile d éliminer complètement ce toxique de l'étiologie. Aucun cas semblable n'a été constaté dans l'ambiance.

Le tableau clinique reste très intéressant parce qu'il est identique dans les deux cas, parce qu'il associe des phénomènes d'ordre paralytique et irritatif, parce qu'il met une fois de plus en évidence l'affinité élective de l'agent morbide sur les centres nerveux.

Atrophie cérébrale postcommotionnelle, par MM. Faure Beaulieu, P. Puech et J. Morlaas.

Le malade que nous présentons à la Société offre un exemple d'une éventualité qu'il n'est pas exceptionnel de rencontrer chez les traumatisés du crâne : il est atteint en effet à la suite d'une grave commotion d'un état démentiel progressif à type de maladie de Pick et que la trépano-ponetion et la ventriculographie ont permis de rattacher à une atrophie cérébrale.

M. D..., âgé de 47 ans, comptable, entre dans le service de l'un de nous à la Salpêtrière le 26 février 1941 pour un syndrome neuropsychique insolite qui s'est installé à la suite d'une commotion cérébrale.

Dans les antécédents de cet homme, on ne relève aucun incident pathologique digne d'être retenu ; depuis plus de 20 ans, il travaille dans une grande papeterie où, par son travail et ses capacités, il est arrivé à se faire une belle situation. Ses antécédents familiaux sont exempts également de toute tare psychique : il appartient à une famille wallone saine et vigoureuse dont aucun membre n'a présenté de psychose décelable. La femme est bien portante ; il a deux enfants en bonne santé.

Le 25 décembre 1940, il fait une chute accidentelle ; son pied s'étant pris dans une déchirure du tapis d'un escalier sombre, il est projeté brutalement contre le chambranle d'une porte, et peu de temps après on le trouve étendu sans connaissance, porteur d'une grosse bosse séro-sanguine à la région fronto-pariétale gauche, sans épistaxis ni otorrhagie.

Il reste huit jours dans le coma et on le transporte dans une clinique où on lui fait une ponction lombaire qui donne issue à un liquide normal à tous points de vue (sa pression toutefois ne nous est pas connue) ; après l'évacuation du liquide, il sort peu à peu du coma, sans paralysie d'aucune sorte. Mais il continue à souffrir de la tête, à se plaindre de bourdonnements d'oreille, et surtout d'un état de dépression psychique qui rend tout travail absolument impossible ; à ces symptômes s'est adjoint un

tremblement du membre supérieur droit, qui a fait son apparition environ deux mois après l'accident.

Il vient consulter à la Salpêtrière le 26 février 1941, peu après l'apparition de ce symptôme nouveau, et il est aussitôt admis.

L'examen du crâne ne montre pas de cicatrice du cuir chevelu et la palpation pas d'inégalité de la surface accessible de la voûte ; la radiographie ne montre pas de signes de fracture du crâne.

Le blessé se plaint des malaises subjectifs suivants :

1° Céphalée diffuse, à maximum fronto-pariétal gauche, sujette à des exacerbations survenant surtout sous l'influence des chocs, des secousses, des bruits soudains, de la fatigue intellectuelle ;

2° Vertiges, accompagnés parfois de bourdonnement d'oreille, n'allant jamais jusqu'à provoquer des chutes, et survenant surtout lorsqu'il regarde en haut, où lors des déplacements de la tête ;

3° Troubles psychiques surtout consistant en :

a) Au point de vue intellectuel, déficience très marquée de la mémoire et de l'attention ; la fixation des faits récents est très défectueuse, et il en résulte une altération marquée de son comportement ; il oublie les moindres actes qu'il a à accomplir et doit de ce fait être constamment surveillé et dirigé ; dans la conversation on a une grande peine à fixer son attention, et cette aprosexie fait que l'on est obligé souvent de répéter les questions avant d'obtenir une réponse, d'ailleurs le plus souvent assez correcte ; les opérations intellectuelles sont ralenties, et il y a enfin des troubles marqués du calcul, qui empêchent ce comptable jusqu'alors très compétent de faire correctement les opérations arithmétiques les plus élémentaires.

b) Au point de vue affectif, état permanent de stupeur et de désintérêt, sur lequel viennent se greffer des bouffées émotives violentes avec crises de larmes, où il se lamente de se sentir ainsi diminué ; sa vie sociale et familiale en est très altérée ; d'ailleurs son comportement lors de son hospitalisation a été des plus anormaux : il restait inerte dans son lit, ne se mêlant ni aux jeux, ni aux conversations de ses voisins de salle.

L'examen neurologique ne montre aucun signe de la série pyramidale, aucun signe de la série cérébelleuse ; rien d'anormal dans le domaine des nerfs craniens. On constate une légère hémi-hypoesthésie droite portant aussi bien sur la sensibilité superficielle que sur la sensibilité profonde : la piqûre est mal distinguée du simple contact, les cercles de Weber sont manifestement élargis (plus d'un centimètre à la pulpe de l'index); la sensation des vibrations du diapason s'éteint bien plus tôt à droite qu'à gauche ; le sens arthrocinétique est assez bien conservé, de même le sens stéréognostique.

Le membre supérieur droit est agité d'un tremblement assez lent et ample, d'ailleurs variable, qui a tous les caractères du tremblement parkinsonien ; il s'accompagne de roideur cireuse et la roue dentée se perçoit facilement ; le bras ne reste pas immobile lors de la marche, mais se balance moins que le droit.

Au membre inférieur droit on met facilement en évidence le signe de la pédale ; il n'y a pas de troubles manifestes de la marche.

Une ponction lombaire a été faite de nouveau, qui n'a rien montré d'anormal.

L'examen des yeux est demeuré également négatif.

L'état général est satisfaisant, malgré un amaigrissement assez accusé.

Le malade a été revu depuis lors à plusieurs reprises et son état n'a subi d'autre changement qu'une aggravation lente mais progressive, avec quelques accalmies passagères.

En mars 1912 il entre au service de neurochirurgie de Sainte-Anne. Voici le résultat des explorations auxquelles il y a été soumis :

Intervention : double trépano-ponction occipitale droite et gauche ; pas d'hématome extradural constaté, ponction des deux ventricules trouvés en place, sans hyperpression ; pas d'hématome sous-dural ; injection de 30 cc. d'air, après soustraction équivalente de liquide céphalo-rachidien.

Ventriculogramme : dilatation ventriculaire asymétrique, le ventricule gauche est dans l'ensemble plus dilaté que le droit ; le maximum de la déformation est situé dans la région pariéto-occipitale gauche.

Après cette injection d'air on a assisté à une amélioration nette de la plupart des symptômes, mais elle ne s'est pas maintenue. Revu plusieurs fois, nous avons assisté à l'évolution lente du syndrome neuropsychique ; un dernier examen oculaire pratiqué le 25 février 1944 a montré seulement des papilles un peu excavées mais non décolorées, avec vaisseaux normaux.

Tout travail est désormais impossible. L'amaigrissement a fait des progrès.

En résumé, un traumatisme fermé du crâne sans fracture, survenu il y a plus de trois ans, a eu des suites anormales consistant en : *a*)un état démentiel progressif; *b*) un hémi-parkinsonisme droit ; *c*) une hémi-hypoesthésie droite. Plus d'un an après l'accident, une trépano-ponction n'a montré d'hématome ni sus ni sous-dural, mais la ventriculographie a décelé une importante dilatation ventriculaire bilatérale à prédominance gauche et dans la région pariéto-occipitale ; après une période de détente assez courte l'évolution a repris, lentement progressive.

Cet état, survenant chez un sujet sain de corps et d'esprit, d'une intelligence même au-dessus de la moyenne, semble devoir être imputé au traumatisme, mais le mécanisme de la genèse de cette atrophie cérébrale aboutissant à un syndrome de Pick avec hémi-hypoesthésie et hémi-parkinson demeure obscur.

La question peut d'ailleurs se poser, malgré le silence symptomatique antérieur, d'un état préalable qui serait resté jusque-là latent et que le traumatisme n'aurait fait qu'aggraver et précipiter ; elle se posait avec plus de vraisemblance dans un autre cas que nous n'avons vu qu'en passant à l'occasion d'une expertise — il est suivi dans la Clinique du prof. Cl. Vincent — et où la dilatation ventriculaire a été surprise dans un délai beaucoup plus court (deux mois) après le traumatisme : mais là encore une dilatation aiguë posttraumatique n'est pas exclue.

Quoi qu'il en soit, il nous a paru utile de verser ce cas suivi de près pendant longtemps et contrôlé par des examens démonstratifs, au dossier des atrophies centrales posttraumatiques, qui constituent un chapitre encore peu exploré de la neurochirurgie.

Discussion : M. Puech.

On discute sur les dilatations ventriculaires et les atrophies cérébrales posttraumatiques. Il faut s'entendre : les *dilatations ventricutaires posttraumatiques sont multiptes.*

I. — Dans les jours ou semaines qui suivent un traumatisme cranio-cérébral on peut observer une *dilatation ventricutaire aiguë.*

Cette hydrocéphalie ventriculaire aiguë et précoce est due parfois à *l'obstruction de l'aqueduc de Sylvius ou du IV*e *ventricule par du sang.* Elle s'accompagne d'un syndrome aigu d'hypertension intracranienne. Elle est très grave. On peut l'éviter parfois par lavage des ventricules au sérum physiologique, après double trépano-ponction des ventricules.

Elle peut être due également à une *épendymite* et justifie alors un drainage ventriculaire par ouverture de la lame sus-optique.

II. — Plus tardivement, dans les mois ou années qui suivent le traumatisme, on peut observer trois types principaux de *dilatation ventricutaire chronique.*

A. Tantôt il s'agit de *dilatation ventriculaire globale chronique s'accompagnant de symptômes d'hypertension intracranienne.*

Elle est due le plus souvent à des phénomènes d'*arachnoïdite de la fosse postérieure*, curable chirurgicalement ou à une épendymite. La masse de liquide ventriculaire comprime le cerveau de dedans en dehors. Pendant très longtemps le cerveau est comprimé et il ne s'atrophie que tardivement, ce qui explique les bons résultats thérapeutiques possibles.

B. Tantôt, au contraire, il s'agit de *dilatation ventriculaire globale chronique, sans symptôme d'hypertension intacranienne.*

Elle est due le plus souvent à la désintégration parenchymateuse secondaire qui succède à d'innombrables petits foyers d'hémorragies microscopiques posttraumatiques qui occupent la substance blanche. *La dilatation ventricutaire est secondaire à l'atrophie cérébrale posttraumatique* elle-même, séquelle des hémorragies microscopiques. Cette dernière forme peut faire penser à la maladie de Pick. Elle se diagnostique : par la ventriculographie qui montre la dilatation ventriculaire sans hypertension et par l'encéphalographie lombaire qui confirme l'atrophie corticale. Cette dernière forme n'est pas justiciable d'une intervention neurochirurgicale plus étendue.

C. Tantôt enfin, il s'agit de *dilatation ventricutaire localisée, ou d'atrophie cérébrale localisée, tardives et chroniques.*

Elles sont dues à la désintégration parenchymateuse au niveau d'un foyer localisé de contusion cérébrale : il s'agit alors d'un *ramollissement cérébral posttraumatique.* Ces lésions ne sont pas neurochirurgicales en elles-mêmes. Cependant, lorsqu'on est en présence d'un épileptique, l'ablation, non seulement de la cicatrice épileptogène, mais aussi de la *zone épileptogene repérée par stimulation directe*, donne d'excellents résultats.

En conclusion, quand on parle de dilatation ventriculaire posttraumatique, il est

important de préciser si la *dilatation* s'accompagne ou non d'atrophie cérébrale vraie diffuse ou localisée et aussi d'*hypertension ou d'hypertension ventricutaire* mesurée au manomètre.

Fait important, et qui n'est pas pour simplifier le problème, les dilatations ventriculaires chroniques posttraumatiques (avec ou sans atrophie cérébrale) peuvent rester *cliniquement latentes* pendant de nombreuses années.

Il arrive souvent qu'elles se *révèlent brusquement* à la suite d'un épisode infectieux, toxique ou traumatique nouveau, qui crée des modifications tensionnelles passagères du liquide céphalo-rachidien. : *hypertension ou hypotension épisodiques*.

Dans d'autres cas, au contraire, elles se dessinent *lentement et progressivement* réalisant : un tableau d'hypertension par lésion postérieure, dans les arachnoïdites de la fosse postérieure, et un tableau d'affaiblissement psychique progressif avec ou sans épisodes neuropsychiatriques surajoutés, dans les dilatations avec atrophie cérébrale.

Méningite aiguë à éosinophiles, par MM. Th. Alajouanine, R. Thurel et L. Durupt.

Observation. — Mond... Maurice, 32 ans.

Début le mardi 25 janvier 1944 par une céphalée prédominant dans les régions frontale et temporales; d'abord modérée, elle augmente progressivement d'intensité et, le dimanche suivant, il s'y surajoute un vomissement. Appelé auprès du malade, le Dr Fournier constate, le lundi 31, de la raideur de la nuque et un signe de Kernig et pratique aussitôt une ponction lombaire. Le liquide est hypertendu (58 au Claude) et légèrement louche et voici les résultats des examens faits dans un laboratoire de Soissons : albumine : 0 g. 80 ; cellule de Nageotte : 1.100 éléments par mmc., constitués par des lymphocytes et quelques rares polynucléaires ; réaction du Benjoin : 0000002210000000 ; réaction de Wassermann négative : absence de microbes et notamment pas de B. de Koch.

Contrastant avec l'importance de cette réaction méningée, l'état général n'est pas notablement modifié et la température est normale ; aussi le malade peut-il venir à Paris.

Lors de notre premier examen, le 7 février, le malade se plaint encore de la tête, mais on ne retrouve ni raideur de la nuque, ni Kernig. Les examens neurologique et ophtalmologique sont entièrement négatifs, mise à part une légère congestion des papilles. Une nouvelle ponction lombaire est faite en position couchée : la pression est à 26 et monte à 45 après compression des jugulaires. On en profite pour injecter 40 cc. d'air en vue d'une encéphalographie : les ventricules sont égaux et symétriques, de part et d'autre de la ligne médiane, mais un peu plus grands qu'à l'ordinaire.

Le liquide céphalo-rachidien est clair et ne contient plus que 0 g. 25 d'albumine et 176 leucocytes par mmc. avec 60 % de mononucléaires, dont la moitié de lymphocytes, et 40 % de polynucléaires éosinophiles; à noter en outre la présence de quelques cellules endothéliales. Cette éosinophilie méningée est isolée ; la formule leucocytaire sanguine est normale (70 % de polynucléaires, dont 2 éosinophiles, et 28 % de mononucléaires) ; il en est de même du myélogramme ; dans la sérosité d'une phlyctène provoquée, 3 % de polynucléaires sont des éosinophiles, ce qui dépasse un peu la proportion habituelle.

La nature de cette méningite à éosinophiles n'a pu être précisée.

Les recherches ont tout d'abord été orientées vers la cysticercose, qui s'accompagne volontiers d'une éosinophilie méningée, sans d'ailleurs atteindre de telles proportions, et, de fait, notre homme, prisonnier de guerre, avait vécu 3 ans en Allemagne dans une ferme, où il était préposé à l'élevage des porcs et où la viande de porc était l'essentiel de l'alimentation ; mais il n'a jamais eu de vers intestinaux et dans les selles, même après enrichissement, il n'a pas été trouvé de parasites.

Les sérodiagnostics pour le leptospire ictéro-hémorragiae et le leptospire grippotyphosa ont donné des résultats négatifs (11 février).

Notre malade devait bientôt guérir : le 22 février il rentrait chez lui. Sur notre demande il est revenu le 4 mars pour se soumettre à une nouvelle ponction lombaire : dans le liquide il y a encore 9 éléments par mmc., tous des lymphocytes, et le taux de l'albumine est de 0 g. 22.

Nous n'avons pas trouvé dans la littérature médicale des faits superposables à celui que nous rapportons.

Dans l'observation de Mosny et Harvier l'éosinophilie méningée, qui n'est que de

9 %, coexiste avec une mononucléose, comme dans notre cas, mais le malade est syphilitique et vient d'être frappé d'hémiparésie. Dans l'observation de Teissier, Duvoir et Schæffer, l'éosinophilie locale méningée atteint 25 %, succède à une phase de polynucléose et n'est, avec celle-ci, qu'un épiphénomène au cours d'une méningomyélite aiguë diffuse.

Dans la cysticercose méningée, à la lymphocytose céphalo-rachidienne toujours importante se surajoutent volontiers quelques polynucléaires éosinophiles, jusqu'à 6 % dans un cas de Schenk.

Bien que sa signification ne nous soit pas encore connue, l'éosinophilie méningée n'en doit pas moins être notée et nul doute que sa recherche systématique ne la mette en évidence plus souvent ; il suffit pour cela d'étaler le culot de centrifugation comme une goutte de sang et de le colorer par le May-Grünwald ou le Giemsa.

Médecine ou chirurgie : Sciatique et névralgie faciale,
par Th. ALAJOUANINE et R. THUREL.

I. — *Le traitement chirurgical de la sciatique (d'après 200 cas opérés).*

Une année s'est écoulée depuis notre première statistique sur la sciatique chirurgicale avec le traditionnel pourcentage établi sur cent cas, et voici une nouvelle statistique portant sur une seconde série de cent opérés.

Mais auparavant reprenons avec un plus grand recul les résultats de notre première série pour signaler deux récidives, qui nous ont obligés à réintervenir : l'une sur place, la seconde hernie étant plus importante encore que la première ; l'autre du côté opposé, mais aux dépens du même disque. Une telle éventualité n'est plus pour nous surprendre car plusieurs fragments du disque sont susceptibles d'être expulsés et peuvent l'être séparément, le nucléus pulposus et les deux moitiés de la partie postérieure de l'anneau (1). La laminectomie, faite lors de la première intervention, n'empêche pas le retentissement radiculaire de la nouvelle hernie, et, d'ailleurs, avec le temps les lames vertébrales peuvent fort bien se reconstituer, ainsi que nous avons pu nous en rendre compte chez notre second malade, réopéré 3 ans plus tard. Aussi demandons-nous volontiers un complément de sécurité à la section de la racine sensitive.

Avec la radicotomie postérieure il est en notre pouvoir de guérir la sciatique, alors même que la cause de celle-ci échappe à nos recherches ou à notre action. Nos possibilités chirurgicales s'étendant de ce fait à toutes les sciatiques, les opérés de notre seconde série représentent la presque totalité des malades soumis à l'exploration radiolipiodolée ; celle-ci n'est donc plus qu'un acte préopératoire, fort utile pour mener à bien le traitement chirurgical, et échappe ainsi aux reproches, car le lipiodol est enlevé lors de l'intervention.

Quant aux indications opératoires, répétons-le, elles ne s'imposent qu'après échec du traitement médical, dont l'essentiel est encore le repos. Que la sciatique se prolonge outre mesure ou menace de récidiver trop souvent, ou bien qu'elle soit par trop douloureuse, le malade doit être prévenu de nos possibilités de guérison chirurgicale ; c'est à lui de décider : or il se fait que nos malades, pour la plupart renseignés par d'autres déjà opérés sur les effets immédiats du traitement chirurgical, préfèrent celui-ci et le réclament ; c'est ainsi qu'un malade nous a même demandé de l'opérer au 18e jour d'une sciatique très douloureuse.

Voici maintenant comment se répartissent les cas de notre deuxième série : 80 avec hernie discale et 20 sans cause apparente.

Avec notre méthode d'exploration radiolipiodolée la hernie discale s'est extériorisée par un blocage radiculaire, associé à une encoche du sac dural dans 56 cas et isolé dans 24 cas. Elle a été enlevé dans 66 cas, 46 fois par voie intradurale et 20 fois par voie extradurale ; cette dernière voie s'est révélée à l'usage beaucoup plus pratique que nous ne le pensions tout d'abord, surtout depuis que nous faisons tomber au ciseau et au maillet la partie interne des apophyses articulaires, et, désormais, nous avons volontiers recours à elle, lorsque la hernie est latérale. En plus nous avons demandé très souvent un complément de sécurité à la radicotomie postérieure.

(1) ALAJOUANINE, THUREL et DELSUC. Disque intervertébral et hernie intrarachidienne (étude histologique). *Revue Neurologique*, 1944, LXXVI, n° 3-4, p. 97-98.

Dans les 14 cas où la saillie du disque n'a pas été supprimée nous n'avons pas manqué de faire une radicotomie postérieure et de préférence bilatérale.

Quant au siège de la hernie, il s'agissait du disque L5-S1 38 fois, du disque L4-L5 39 fois et dans trois cas il y avait deux hernies, des disques L5-S1 et L4-L5 deux fois et des disques L4-L5 et L3-L4 une fois.

Restent les 20 cas où l'exploration radio-lipiodolée ne nous a rien montré de bien anormal : la radicotomie postérieure était ici le but de l'intervention et a été pratiquée largement.

Le nombre de cas où la radicotomie postérieure a été mise en œuvre s'élève à 78, dont les 20 cas sans cause apparente, les 14 cas où la saillie du disque n'a pas été supprimée et 44 cas où la hernie a été enlevée.

Grâce à la radicotomie postérieure, le nombre des échecs n'est plus que de 4 % et on peut espérer ainsi mettre le malade à l'abri d'une récidive.

L'absence de tout accident confirme la bénignité du traitement chirurgical de la sciatique.

II. — *Neurotomie rétrogassérienne ou alcoolisation du ganglion de Gasser.*

Le traitement de la névralgie faciale a donné lieu, lui aussi, à une compétition entre chirurgiens et médecins, qui les uns et les autres se sont attaqués au trijumeau pour le détruire.

André, chirurgien de Versailles, qui a donné de la névralgie faciale la première description, indique comme moyen de guérir celle-ci la section de la branche nerveuse périphérique, opération fort ancienne, puisqu'elle est attribuée à Galien.

Il faut attendre jusqu'au début de notre siècle pour voir les médecins l'emporter sur les chirurgiens, grâce à une méthode beaucoup plus simple, tout en étant aussi efficace, la méthode des alcoolisations périphériques, que nous devons à Schlösser et Oswald et qui a été appliquée sur une grande échelle par Baudouin et par Sicard.

Les chirurgiens n'ont pas tardé à reprendre l'avantage avec la neurotomie rétrogassérienne, qui apporte une guérison définitive et qui, avec les progrès de la neurochirurgie, devenait une opération de moins en moins grave, et, pour notre part, nous n'hésitions pas à confier à de Martel les malades, qui, lassés des alcoolisations périodiques, désiraient en finir une fois pour toutes, et, en 1931, avec de Martel et Guillaume nous apportions les résultats de nos recherches concernant les avantages et les inconvénients des méthodes chirurgicales employées et le problème pathogénique des complications de la neurotomie, afin d'être mieux en mesure de les éviter ou de les combattre ; mais nous devions bientôt revenir à la méthode des injections neurolytiques, grâce à l'alcoolisation du ganglion de Gasser, avec laquelle on obtient également une guérison définitive, car il ne saurait être question de régénération nerveuse après destruction des cellules des neurones sensitifs.

En toute impartialité, puisque nous sommes en mesure de faire une neurotomie rétro-gassérienne aussi bien qu'une alcoolisation du ganglion de Gasser, c'est à celle-ci que nous donnons la préférence, comme étant infiniment plus simple et ne comportant pas les risques auxquels expose encore la neurotomie, même entre les mains des plus grands neurochirurgiens.

L'alcoolisation du ganglion de Gasser doit donc remplacer la neurotomie rétrogassérienne dans le traitement de la névralgie faciale et, de plus, elle a d'autres indications : avec elle nous avons guéri des migraines, des sympathalgies faciales, des algies postzostériennes, ce dont la neurotomie n'est pas capable (1).

Discussion : M.-J. Guillaume. — Lors d'une récente réunion de la Société, le problème thérapeutique de la sciatique a été longuement étudié. Les auteurs particulièrement qualifiés en ce qui concerne cette question ont abouti à la conclusion qu'un nombre restreint de sciatiques sont justiciables d'une intervention chirurgicale. Le chiffre de 5 à 8 % des sciatiques graves a été admis comme proportion de cas chirurgicaux.

Ayant opéré beaucoup de malades dont beaucoup nous furent confiés par nos collègues de la Société, en particulier par le Dr de Sèze, nous n'avons eu à intervenir que chez des malades ayant été soumis sans succès aux diverses thérapeutiques médicales

(1) R. Thurel. Névralgie faciale et alcoolisation du ganglion de Gasser. Masson, 1942.

classiques et souffrant depuis de longs mois. Tous ces malades avaient subi un transit lipiodolé classique et dans presque tous les cas nous avons trouvé une cause mécanique, généralement discale, au syndrome radiculaire.

Exceptionnellement nous avons sectionné une racine postérieure pour radiculite simple, rebelle.

Nous pensons donc que la thérapeutique chirurgicale de la sciatique loin d'être presque systématique comme on veut bien le dire, puisqu'on en est venu à opérer un malade au 18e jour d'une sciatique, doit être réservée au contraire à un nombre restreint de cas, lorsqu'il s'agit réellement d'une sciatique rebelle et en se basant dans la plupart des cas sur le résultat de l'examen lipiodolé qui révélera ou confirmera l'existence d'une compression radiculaire.

En ce qui concerne la névralgie du trijumeau, c'est une attitude thérapeutique absolument opposée que nous adoptons.

L'action palliative des alcoolisations périphériques est fort précieuse et nous y avons toujours recours en présence d'une algie récente, localisée aux branches inférieures du trijumeau ; mais lorsqu'on préfère à la neurotomie rétro-gassérienne, l'alcoolisation du ganglion, nous nous permettons de formuler quelques réserves.

Les preuves physiologiques d'ordre chirurgical, prouvant le rôle trophique des cellules du ganglion et des éléments sympathiques adjacents, ont amené les divers auteurs à chercher à éviter au maximum le traumatisme de cette région et à respecter si possible la sensibilité cornéenne. Ceci est réalisé parfaitement par la neurotomie rétrogassérienne par voie temporale suivant la technique de Frazier et Adson ou par voie cérébelleuse suivant la technique de Dandy. Pendant 10 ans auprès de notre maître de Martel nous avons opéré ou assisté à de nombreuses neurotomies ; la technique se perfectionnant peu à peu, nous avons opéré, depuis 1940, 82 malades sans une mort. L'innocuité de l'opération nous paraît suffisamment prouvée par ce fait que dans cette statistique figurent des malades très âgés, dont trois, qui nous furent confiés par notre ami R. Garcin, étaient âgés de 78 ans, 80 ans et 82 ans. La durée moyenne actuelle de nos interventions est de 30 à 45 minutes pour une opération par voie temporale à laquelle nous donnons naturellement la préférence chez des sujets fatigués ou âgés.

Dans la grande majorité des cas, la névralgie intéressant les deux branches inférieures, nous pratiquons une neurotomie partielle, respectant ainsi la sensibilité cornéenne.

Qu'oppose-t-on à cette intervention ? Une thérapeutique médicale qui consiste à alcooliser la région du ganglion de Gasser. Cette méthode atteint directement les centres que par diverses techniques les diverses méthodes chirurgicales ont voulu préserver ; elle supprime les avantages considérables de la neurotomie partielle et elle expose à l'atteinte des éléments nerveux voisins.

D'autre part, et nous en parlons par expérience, ayant été appelés dans quatre cas à soulager des malades alcoolisés nous avons vu, sous l'influence de l'alcoolisation, la névralgie essentielle à type d'algie discontinue classique se transformer en névralgie continue appelée sympathalgie.

Enfin, ayant dû pratiquer une neurotomie rétrogassérienne par voie temporale chez des malades âgés soulagés temporairement par une alcoolisation du ganglion, nous avons rencontré de grandes difficultés opératoires dues aux réactions créées par l'alcool. Nous ne pouvons ici développer plus longuement cette question, mais nous regrettons que l'on veuille substituer à la neurotomie rétro-gassérienne, opération actuellement anodine, assurant une guérison définitive, une méthode imparfaite et qui n'est pas sans nocivité.

M. de Sèze précise qu'il a fait opérer environ 10 % des malades atteints de sciatiques qu'il a eu l'occasion d'examiner dans ces dernières années. Or il voit surtout des sciatiques sévères, déjà sélectionnées par leur médecin traitant en raison de leur gravité. Il a le sentiment que le médecin praticien, qui voit beaucoup plus de sciatiques bénignes que de sciatiques graves, ne doit avoir recours au traitement chirurgical que pour une infime minorité des cas qu'il observe.

F. Thiébaut. — 1° Un certain nombre de sciatiques rebelles peuvent être guéries sans ablation de disque, sans radicotomie, sans laminectomie, par une intervention limitée au ligament ilio-lombaire, ou plus rarement aux ligaments intertransversaires, suivant la technique du Pr Clovis-Vincent (destruction des incrustations calcaires, libération du ligament).

2° Si le traitement neurochirurgical des névralgies faciales donne des résultats

excellents, il n'en est pas moins vrai que l'alcoolisation du ganglion de Gasser par le trou ovale a l'avantage de pouvoir être pratiquée lorsque l'état général du malade contre-indique l'intervention neurochirurgicale. Depuis plus de dix ans que J. Lemoyne utilise cette méthode à la Pitié nous n'avons pas observé d'accidents durables, en dehors de quelques kératites neuroparalytiques, d'ailleurs exceptionnelles quand les malades prennent les précautions voulues.

Pour obtenir ces résultats il est bon de suivre une technique rigoureuse, de faire un contrôle radiologique pour s'assurer de la position de l'aiguille, comme nous l'avons toujours préconisé, enfin d'injecter l'alcool très lentement, goutte par goutte, pour limiter sa diffusion. La guérison des douleurs est en général définitive dans les cas où la névralgie faciale s'était manifestée par des douleurs paroxystiques et non continues. Cette méthode est inefficace pour les autres variétés de douleurs, en particulier pour les algies du zona, qui réclament des interventions neurochirurgicales.

M. J.-A. Barré. — Sur une série d'environ 70 cas de sciatiques chroniques sérieuses observées au cours de ces quatre dernières années, 64 fois nous avons obtenu des résultats que les malades ont estimés satisfaisants, en ayant recours soit aux injections locales (sur la racine L5 spécialement), soit à la ceinture lombo-sacrée spéciale en cuir souple armé de baleines, que nous employons depuis une vingtaine d'années, soit à la radiothérapie. Parmi ces malades, un certain nombre appartenaient et appartiennent toujours à la S. N. C. F. Aucun d'eux n'a dû être soumis au traitement chirurgical.

Cinq fois nous avons eu recours à la *Radicotomie postérieure*, en nous rappelant la guérison totale et immédiate obtenue à Strasbourg, en 1932, par cette intervention réalisée à notre demande par notre Collègue M. E. Sorrel, sur un sujet atteint de sciatique ancienne, très douloureuse, ayant résisté à tous les traitements.

Dans nos cinq cas récents de radicotomie postérieure, la guérison des douleurs a été immédiate et complète. Nous n'avons jamais demandé à MM. Arnaud (de Marseille) ou Bureau (de Clermont), qui ont opéré pour nous, d'intervenir sur les *disques*, auxquels nous sommes loin d'accorder le rôle pathogène qu'on leur prête généralement.

Deux fois nous avons rencontré après laminectomie un fort épaississement fibroadipeux extraduremérien, dont l'ablation a suffi à améliorer très notablement les douleurs et l'impotence des malades.

Nous n'avons eu recours à l'emploi *du lipiodol* que dans un cas, publié ici même, où nous avions soupçonné l'existence d'une arachnoïdite dorsale comme cause d'une sciatique terriblement douloureuse et de type cordonal. L'arrêt du lipiodol nous a été utile dans ce cas pour déterminer avec plus de certitude le siège exceptionnellement élevé de la lésion supposée. Dans ce cas encore la radicotomie postérieure fut suivie d'une guérison immédiate qui reste complète depuis trois ans.

Myélite subaiguë récidivante consécutive à une électrocution industrielle, par MM. Carrot et Paraire.

Si les accidents immédiats par électrocution industrielle sont relativement bien connus, il en est tout autrement des accidents retardés ou récidivants qui posent un problème étiologique complexe dont le mécanisme intime reste mystérieux. L'observation suivante en est un exemple :

F..., 33 ans, célibataire, électricien, très robuste. Le 31 octobre 1938, déplaçait une ligne électrique et reçoit le courant triphasé, 220 v., 50 périodes, dans la main gauche, la droite à la terre ; projeté à terre, pas de blessures, pas de brûlure ; n'a pas pu se relever; conduit à l'hôpital, se lève quelques heures après. Pendant quelques mois souffre d'une lombalgie persistante, d'une raideur du membre inférieur droit et d'une impuissance sexuelle. Par intermittences, tremblement aux membres supérieurs. Le certificat d'expertise en janvier 1939 signale une hyperréflectivité vive au membre inférieur droit avec cutané plantaire en extension. L'évolution fut régressive en quelques mois. La marche et l'activité générale étaient redevenues normales. Fait la guerre sans incidents.

En février 1943 survint le 2e épisode : brusque apparition de douleurs cervicales violentes à type de brûlures, irradiant dans le bras gauche qui s'enraidit, devient sans force et maladroit 15 jours après ; apparition de troubles moteurs au membre inférieur gauche 8 jours après, brusquement s'effondre, sensation de brûlure lombaire « comme

au moment de l'électrocution » ; apparition d'une quadriplégie très rapidement spastique. Hospitalisé au Val-de-Grâce le 25 mars 1943.

A l'entrée :

Raideur des 4 membres, plus accentuée pour les membres inférieurs, à majoration droite pour le membre inférieur. Déficit moteur du type pyramidal à majoration droite, marche quasi impossible, surréflectivité tendineuse aux 4 membres, le rotulien droit étant pendulaire hypotonique, cutanés abdominaux inférieurs et crémastériens absents.

Douleurs radiculaires persistantes aux membres supérieurs, fourmillements dans les deux membres supérieurs à la flexion et surtout à la déflexion du cou.

Sensibilités objectives à la piqûre, au chaud et au froid obtuses à gauche à partir de C8-D1, réalisant un syndrome de Brown-Séquard atypique, sensibilités profondes normales. Secousses nystagmiformes dans le regard latéral rapidement épuisées, réactions labyrinthiques normales, le réflexe du voile existe. Pas de troubles sphinctériens ni génitaux.

Radiographie de la colonne cervicale normale. — Bordet-Wassermann négatif. Liquide céphalo-rachidien : 0,5 lympho, 0,40 albumine, benjoin : 0000000000000000. Bordet-Wassermann négatif, tension rachidienne normale. L'effleurage de la jugulaire à droite ne détermine pas d'ascension, la compression forte donnant une réponse normale à l'effleurage et à la compression à gauche.

Un traitement radiothérapique sur la colonne cervicale est institué, associé à un traitement iodé.

Récupération progressive de la motilité. En juillet on notait une démarche spastique, surtout à droite, une raideur des mouvements du membre supérieur droit sans signes cérébelleux, rares douleurs radiculaires.

2e traitement radiothérapique en octobre. Régression nette paraissant actuellement stabilisée. Démarche encore spastique, surtout à droite, troubles sensitifs très discrets à gauche, perte de l'orgasme sexuel, pas de signes cérébelleux. Résultats superposables d'une nouvelle ponction lombaire, pas de blocage à la manœuvre de Queckenstedt, mais réponse plus faible à la compression de la jugulaire à droite.

En résumé, chez un électrocuté ayant présenté un syndrome pyramidal droit régressif, n'ayant laissé à sa suite aucune séquelle fonctionnelle, apparition 4 ans après d'une myélite localisée rapidement constituée et partiellement régressive, sans réaction anormale du liquide céphalo-rachidien et sans blocage.

Il est difficile de rapporter à une affection déterminée pareille symptomatologie bien localisée. En particulier, le diagnostic de sclérose en plaques ne semble pas pouvoir être actuellement retenu. L'hypothèse de la coïncidence d'un foyer de myélite infectieuse localisée indépendant de l'électrocution ou favorisé par elle apparaît comme possible mais peu vraisemblable. En l'absence de vérification anatomique, la solution du problème est impossible.

On connaît bien les syndromes neurologiques à apparition retardée variant de quelques heures à quelques semaines après électrocution dont on trouve des exemples caractéristiques dans la monographie de Panse et le travail de de Morsier et Naville.

De très rares observations témoignent de la possibilité de poussées évolutives après électrocution. En particulier observation de Hissel (Thèse Brugnot, Nancy, 41), concernant un électrocuté non brûlé qui 10 jours après son accident présente une myélite caractérisée par une parésie cérébello-spasmodique des membres inférieurs et du bras droit avec troubles sensitifs, sphinctériens et génitaux, amélioration en quelques mois puis 8 mois après récidive avec évolution régressive.

L'hypothése d'une perturbation vaso-motrice liée au développement d'un processus arachnoïdien (observation de Foerster) associée probablement à une vascularité évolutive du type étudié par Marburg après les commotions peut être retenue ; il faut néanmoins souligner les inconnues du probléme et le caractère exceptionnel d'accidents analogues. Les observations longtemps poursuivies sont rares ; il paraît utile de suivre avec un long recul les malades du type de celui que nous avons l'honneur de vous présenter.

Comme l'écrivent Marchand et Picard, l'étude systématique des suites éloignées de l'électrocution reste bien incomplète.

Syndrome neuroanémique a début polynévritique ; myélite ascendante terminale ; état lacunaire de l'encéphale, par MM. H. Roger, J.-E. Paillas et H. Gastaut (Marseille).

I. — *Observation anatomo-clinique.* — Mme Man..., 40 ans, est une syphilitique ancienne, dont le Bordet-Wassermann a été pour la dernière fois positif à 26 ans, mais qui a été depuis lors irrégulièrement traitée et qui présente un signe d'Argyll Robertson typique. L'affection actuelle a évolué en trois périodes.

1° En décembre 1942, apparition d'un épisode fébrile (38°5) durant 15 jours avec douleurs des membres inférieurs et supérieurs à type de crampes violentes et de dysesthésies (fourmillements, picotements). Dès ce moment la marche est pénible, il existe de la dysurie, et notre premier examen est en faveur d'une polynévrite pseudotabétique (5 avril 1943) : parésie discrète des extrémités supérieures et des racines des cuisses ; hypoesthésie tactile distale, mais hyperalgésie profonde (muscles, tendons) avec hypotonie relative ; réflexes rotuliens vifs, réflexes achilléens abolis ; signe de Romberg très net et démarche ataxique. Réaction sérologique négative dans le sang ; liquide céphalo-rachidien normal. Electrodiagnostic des membres supérieurs et inférieurs normal. T. A. 12-7.

2° Malgré un traitement intensif par la vitamine B et les antiinfectieux, l'état s'aggrave progressivement, et la malade ne quitte plus le lit, mais les douleurs se sont calmées. Au mois de juin 1943 s'installe un syndrome diarrhéique intense, apyrétique ; l'asthénie et la pâleur, déjà marquées, augmentent ; sensation pénible de bouche en feu ; langue dépapillée. Numération globulaire : G. R. 2.210.000 ; hémoglobine 50 ; anisocytose et poikilocytose intenses ; G. B. 2.000 ; poly. neutro. 47 ; baso. 1 ; monocytes 2 ; lymphocytes 50.

Examen du liquide gastrique : anachlorhydrie totale.

Le diagnostic d'anémie grave révélée par un syndrome polynévritique et suivi de diarrhée, est alors certain.

3° Une paraplégie absolue s'installe, devient ascendante et se termine en quadriplégie au mois d'août 1943. Aucune thérapeutique n'entrave cette évolution. Douleurs intenses aux quatre membres en crampes et en brûlures, hypoalgésie profonde ; perte du sens vibratoire, du sens stéréognostique, du sens de position. Anesthésie tactile des membres inférieurs remontant jusqu'à l'ombilic ; hypoesthésie thermo-douloureuse dans le même territoire. Réflexes rotuliens et achilléens abolis, signe de Babinski des deux côtés, incontinence sphinctérienne complète. Psychisme : puéril et confus, avec rire et pleurer spasmodiques parfois. F. O. normal.

Le dernier examen de sang montre : hémoglobine 40 % ; G. R. 1.440.000 ; G. B. 4.670 : poly. neutro : 50 ; éosino. 4 ; lymphocytes 22 ; monocytes 4 ; anisocytose, poïkilocytose, ovalocytose, mégalocytose, polychromatophilie. *Myélogramme* : poly. neutro. 46 ; monocytes 2 ; lymphocytes 2 ; myélocytes neutro. 22 ; baso. 6 ; éosino. 4 ; normoblastes 8; mégaloblastes 10.

Etude anatomique. — L'autopsie a permis de noter un aspect macroscopique normal de la moelle, mais les coupes sériées de l'encéphale révèlent l'existence de volumineuses lacunes qui occupent de façon symétrique la plus grande partie du centre ovale et la partie centrale des noyaux gris. Il s'agit d'un état lacunaire très comparable à celui décrit par P. Marie chez les artério-scléreux, mais les cavités sont ici bien plus volumineuses.

L'étude histologique a été poursuivie sur coupes sériées de la moelle sacrée, de la moelle lombaire, du renflement cervical, du bulbe et sur coupes frontales du centre ovale et des noyaux gris (coupes 34-95 F.).

1° Les *lésions médullaires* sont caractéristiques de la myélose funiculaire : gonflement des gaines myéliniques, aspect criblé réalisé par la confluence plus ou moins étendue des lacunes, — disposition périvasculaire prédominante des plages aréolaires, — abondance considérable des corps amyloïdes en manchons périvasculaires, en coulées sous-piales, en infiltrats interstitiels, — œdème des espaces de Virchow-Robin, et modification scléreuse des tuniques vasculaires, — discrète réaction gliale ; intégrité relative de la substance grise.

Ces lésions sont disposées surtout dans le segment postérieur de la moelle, en arrière de la ligne frontale passant par l'épendyme ; elles prédominent dans la région centrale des cordons postérieurs, dans les faisceaux de Flechsig et de Gowers ; mais la partie

antérieure de la moelle n'est pas indemne (faisceaux pyramidaux). Elles siègent dans l'ensemble de la moelle et même dans le segment sacré. La démyélinisation postérieure massive commence immédiatement au-dessus des myélomères sacrés.

2° *Lésions encéphaliques.* — Dans le *tronc cérébral* on note des lésions discrètes de la substance blanche.

Dans le *centre ovale* et les *noyaux gris* on observe un état lacunaire différent de celui observé dans la moelle : vastes pertes de substances à contours réguliers, cernées par un feutrage névroglique et une couronne peu fournie de corps amyloïdes. Certaines de ces lacunes plus petites rappellent, par leur topographie périvasculaire et l'énorme agrandissement de l'espace lymphatique, les lacunes de désintégration de Pierre Marie.

II. — *Commentaires.* — Au point de vue clinique, l'évolution a été assez particulière. C'est le syndrome nerveux qui a ouvert la scène, et comme cela est fréquent, l'anémie ne s'est révélée que plus tard. La séméiologie nerveuse a résumé, dans sa concision, les trois formes cliniques des syndromes neuroanémiques. Le premier stade évoquait la *polynévrite*, mais le diagnostic resta hésitant en raison de la discordance des réactions électriques qui demeuraient normales (il s'agissait en fait d'une pseudopolynévrite). Au deuxième stade s'installe, à la suite d'une diarrhée incoercible, un syndrome typique de *sclérose combinée*, et enfin nous notons à partir de ce moment des *troubles psychiques* (confusion, puérilisme). Nous soulignerons la terminaison en *myélite ascendante*, forme évolutive exceptionnelle.

Les *lésions anatomiques*, classiques au niveau de la moelle, tirent leur intérêt de leur nature particulière au niveau de l'encéphale. Certes, l'existence de lésions cérébrales est connue (Schröder, Draganesco, Bertrand et Ferraro, Henneberg, Wohlwill) (1), mais il s'agit habituellement d'hémorragies microscopiques et de foyers de raréfactions périvasculaires. Assez différentes sont les lésions par nous observées : proches des lacunes de désintégration des artério-scléreux par leur topographie (noyaux gris centraux) et leur aspect histologique, elles rappellent également les foyers de ramollissement par l'intensité de la réaction gliale. Mais le volume des lacunes est ici bien plus considérable. En tout cas, très différentes de l'aspect ovalaire de la moelle, elles ne paraissent pas devoir être rangées dans le cadre des lésions neuroanémiques spécifiques. Préparées sans doute par des altérations vasculaires syphilitiques anciennes, aggravées par le processus neuroanémique diffus, elles ont été, semble-t-il, déclenchées par la spoliation séreuse intense due à la diarrhée incoercible. Elles traduisent donc l'existence de foyers de ramollissement à pathogénie complexe. Il n'en reste pas moins vrai qu'elles rendent parfaitement compte des troubles psychiques de la période terminale et en particulier du rire et du pleurer spasmodique.

Clinique Neurologique (Pr Roger) et Laboratoire d'Anatomie-Pathologique (Pr Cornil) de la Faculté de Médecine.

Abcès tuberculeux pariétal opéré et guéri. Synovite tuberculeuse postopératoire, par P. Puech, P. Bernard, J. Naudascher et J. Morice.

L'observation suivante nous met en présence d'une forme particulière et curable de tuberculose cérébrale.

Mlle M..., 26 ans, ayant toujours habité la campagne, fait le 15 juillet 1943 un phlegmon de l'amygdale, suivi quelques jours après d'un épisode pulmonaire aigu fébrile, compliqué lui-même d'une double pleurésie purulente, nécessitant une double pleurotomie. En septembre 1943, peu après la guérison de la suppuration pleurale, apparaissent des crises B. J. droites, à aura motrice faciale droite.

A l'examen à l'entrée : petit syndrome d'hypertension intracranienne (céphalée avec stase papillaire au début) ; hémiparésie droite spasmodique avec paralysie faciale centrale ; hypoesthésie droite superficielle au tact et à la piqûre et astéréognosie droite. Formule sanguine normale.

En raison de l'histoire clinique, le diagnostic d'abcès pariétal gauche est porté. Contrairement à ce que nous avons observé plusieurs autres fois dans les abcès cérébraux,

(1) Pour la bibliographie, voir : H. Roger et J. Olmer. Les syndromes neuro-hématiques, Masson, éditeur, 1936.

l'électroencéphalographie n'a montré que des ondes lentes diffuses (2 à 3 H) avec légère prédominance gauche, mais sans localisation plus précise possible.

L'intervention (Dr Puech), pratiquée le 2 décembre 1943 après ventriculographie, met en évidence un abcès pariétal gauche profond au contact de la région motrice. Après repérage des points moteurs par excitation électrique et provocation d'une crise B. J. en une zone localisée, on enlève d'un bloc l'abcès en passant en tissu sain, respectant la zone motrice, enlevant la zone épileptogène et enlevant également la dure-mère adhérant au cortex dans la zone de projection de l'abcès, sur la surface d'une pièce d'un franc. On la remplace par une lame d'amnios.

La tumeur, de la taille d'une mandarine, est rénitente comme un abcès. Elle comprend une coque périphérique épaisse et une cavité centrale contenant du pus franc, ne contenant pas de germes à l'examen direct, ni après cultures. Par contre, au Ziehl on trouve plusieurs bacilles tuberculeux très typiques. Histologiquement (Dr Naudascher) les parois de l'abcès montrent de grandes plages d'infiltration histioplasmocytaire remaniées par un abondant collagène ; en certains points, des amas de polynucléaires souvent centrés par un vaisseau, témoignent d'un processus inflammatoire aigu surajouté. On ne trouve pas de formation folliculaire.

Les suites opératoires immédiates, locales et générales, sont excellentes. Un mois après l'intervention la malade paraît guérie.

Cependant, une semaine plus tard apparaissent les premiers signes d'un rhumatisme tuberculeux dont l'évolution devait se prolonger environ deux mois. Les genoux sont les premiers et les plus frappés; puis d'autres articulations sont tuméfiées et douloureuses de façon fugace (épaule, poignets, articulations des doigts). Aux genoux, il s'agit d'une synovite tuberculeuse pure, sans lésion osseuse, avec tuméfaction des deux culs-de-sac sous-quadricipitaux et crépitement.

Le Dr G. Huc, auquel nous adressons l'opérée, confirme le diagnostic de synovite tuberculeuse et fait, selon une technique personnelle, des injections intraarticulaires d'une solution formolée. L'action a été remarquable et la malade peut être considérée comme guérie. Ces injections déterminent une vive réaction focale et même générale, au point que Huc peut se demander si elles ne réalisent pas *in vivo* une sorte de vaccination contre le B. de Koch.

Nous ne pouvons interpréter cette observation qu'en y voyant l'histoire clinique d'un tubercule cérébral secondairement abcédé. Certes les coupes ne permettent pas de reconnaître de formations folliculaires et d'autre part il n'y a pas de pyogène dans le pus. Cependant le contexte clinique fait penser à une infection secondaire d'un tubercule dont la fonte purulente a bouleversé l'architecture et en a été révélatrice et peut-être curatrice puisqu'elle n'a donné lieu qu'à une forme atténuée et curable d'essaimage tuberculeux.

Douleurs articulaires croisées consécutives à certaines amputations cérébrales localisées. Problème physio-pathologique, par MM. P. Puech, J. Naudascher et G. Laroquette.

Nous sommes en possession d'une quinzaine d'observations d'amputations cérébrales localisées, après lesquelles les opérés se sont mis à souffrir de douleurs articulaires croisées, souvent rebelles. Ces *faits* posent un *problème pathogénique* que nous soumettons à la Société.

I. — Les faits. — Nous envisagerons successivement : *a*) Les conditions d'apparition des douleurs articulaires ; *b*) leurs caractères ; *c*) leur évolution.

a) *Condition d'apparition des douleurs articulaires* : Les syndromes douloureux que nous signalons apparaissent après certaines *interventions neurochirurgicales* où l'on résèque ou incise — le plus souvent le *lobe préfrontal*, — parfois une partie du lobe pariétal. Il s'agit de résection pour ablation d'une tumeur profonde : gliomes, méningiomes de la base... Dans deux cas, les douleurs articulaires croisées sont survenues après des *traumatismes craniocérébraux* s'étant accompagnés de contusions frontales vérifiées.

Les douleurs apparaissent un mois ou plus après l'intervention.

b) *Caractères des douleurs articulaires.* Dans tous les cas il s'agit de *douleurs articulaires croisées*, siégeant du côté opposé à l'intervention. Elles prennent presque exclusivement l'articulation de l'*épaule* et très rarement aussi le coude ou le poignet. Les

malades qui n'avaient jamais souffert de douleurs articulaires avant l'opération et pendant les suites opératoires, les voient apparaître *un mois, ou plus, après l'intervention.* Ils disent tous : *j'ai un rhumatisme de l'épaule.* Ces douleurs sont faibles ou nulles au repos. Le malade souffre dans les mouvements. Il ne s'agit pas de douleur atroce. Elles n'ont pas les caractères cliniques habituels des douleurs thalamiques. Elles ne s'accompagnent d'aucun trouble de la sensibilité objective superficielle ou profonde. L'examen radiologique de l'épaule est normal.

Tel est le tableau le plus habituel. Plus exceptionnellement les douleurs articulaires s'accompagnent d'une hémiparésie légère.

c) *Evolution des douleurs articulaires.* — 1° Elles apparaissent plus d'un mois après l'intervention et gênent les mouvements, surtout celui de se coiffer. — 2° Puis, par crainte de souffrir, les malades évitent de se servir du bras ; mais l'impotence est exclusivement due à la douleur. — 3° L'évolution est chronique ; à la longue, il y a une légère tendance ankylosante.

L'amélioration par la mobilisation passive et active, l'ionisation, la bévitine, la novocaïne est fréquente.

II. — *Problème pathogénique.* — 1° Dans la précédente communication, nous avons dit avoir observé, après une intervention pour abcès tuberculeux pariétal, un rhumatisme tuberculeux diffus. Ce fait que l'on peut observer chez des tuberculeux après d'autres interventions, surtout osseuses, n'est pas envisagé ici.

2° La première idée qui vient donc à l'esprit est qu'il s'agit peut-être d'un *trouble trophique chez un hémiplégique fruste.* Cependant dans les cas typiques les plus fréquents, il n'y a pas de signes d'hémiplégie.

3° On peut penser alors qu'il s'agit de *douleurs thalamiques.* Sans doute dans les cas que nous avons observés, l'intervention n'a jamais atteint directement le thalamus. Cependant, au cours de l'amputation frontale, voire pariétale, des contingents sensitivo-sensoriels ont été lésés. Il y a lieu de se demander si la *lésion des connexions du thalamus* n'est pas à l'origine des troubles observés. Il faut bien dire que les signes enregistrés n'ont pas les caractères thalamiques classiques.

4° Aussi bien, s'il n'est pas possible d'éliminer le rôle thalamique, peut-on également se demander s'il n'y a pas lieu d'envisager, dans la pathogénie des douleurs articulaires, la perturbation possible de *centres supérieurs cérébraux du sympathique* ?

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

PUECH (Pierre) et **DAVID (Marcel)**. **Neurochirurgie** in *Traité de Technique chirurgicale*, t. II, p. 458-1142, Masson et C[ie], éditeurs, Paris, 1944.

Dans ce tome II du *Traité de Technique chirurgicale* publié par la Librairie Masson, MM. E. Puech et M. David ont rédigé les chapitres consacrés à la Neurochirurgie ; les 700 pages qu'ils ont écrites forment un véritable volume, le premier qui ait paru en France sur ce sujet ; on y trouvera les données les plus récentes et les plus complètes sur les disciplines de la Neurochirurgie.

Dans son introduction, P. Puech rappelle qu'un certain nombre de conditions sont requises pour devenir neurochirurgien ; il est nécessaire que celui-ci allie aux capacités techniques du chirurgien les connaissances du neurologiste et les préoccupations du biologiste ; il insiste très justement sur les progrès que la Neurochirurgie a permis de réaliser dans le domaine de la physiologie du système nerveux, progrès qui doivent se développer dans l'avenir.

Dans le chapitre II (p. 462-524) consacré aux notions générales de Neurochirurgie, P. Puech étudie dans tous ses détails l'outillage neurochirurgical, le bloc opératoire, l'instrumentation, les méthodes d'anesthésie, la conduite générale de l'intervention avec ses différents temps, les procédés d'hémostase, les suites opératoires et leurs complications éventuelles. Des figures nombreuses permettent de comprendre toutes les phases d'une inervention neurochirurgicale.

Dans le chapitre III (p. 525-540), M. David décrit la Ponction ventriculaire avec ses indications, sa technique, ses incidents. Le même auteur, dans le chapitre IV (p. 541-584), étudie longuement la ventriculographie. Une série de clichés radiologiques permet de comprendre les ventriculogrammes normaux et les ventriculogrammes anormaux observés dans les tumeurs des différents lobes du cerveau, les tumeurs de la fosse postérieure, du tronc cérébral, de l'aqueduc de Sylvius, des ventricules latéraux, du troisième ventricule. On trouvera aussi dans ce chapitre les résultats de la ventriculographie dans les affections non tumorales telles que les méningites séreuses, les encéphalites chroniques, les arachnoïdites opto-chiasmatiques.

P. Puech, dans le chapitre suivant (p. 585-690), donne les techniques des principales voies d'abord en Neurochirurgie : voie d'abord de l'hypophyse et de la région opto-chiasmatique, voies d'abord des différentes zones du cortex, des zones cérébrales profondes, des ventricules latéraux, de la fosse cérébelleuse, de l'angle ponto-cérébelleux, du quatrième ventricule. On trouvera aussi la technique des lobectomies, des résections des opérations décompressives, des drainages.

M. David, dans le chapitre V (p. 691-844), donne une description technique très détaillée de la chirurgie des tumeurs cérébrales. Il envisage spécialement les cinq groupes les plus importants de ces tumeurs : les gliomes, les méningiomes, les adénomes hypophysaires, les neurinomes de l'acoustique, les cranio-pharyngiomes. Dans le groupe des gliomes, il distingue, au point de vue de la technique opératoire : les gliomes des hémisphères cérébraux, les gliomes du cervelet, les gliomes de la région épiphysaire, les gliomes intraventriculaires. Les traitements des gliomes cérébraux peuvent d'ailleurs être différents suivant qu'il s'agit de glioblastomes, d'astrocytomes, d'astroblastomes, d'oligodendrogliomes. Trois procédés que l'auteur décrit en détail peuvent être employés pour l'ablation des gliomes des hémisphères cérébraux : l'aspiration, l'énucléation, la résection du lobe ou de la zone envahie. De même, pour les tumeurs du cervelet, la technique variera suivant qu'il s'agit de médulloblastomes, d'astrocytomes, d'épendymomes. M. David étudie loguement les techniques d'ablation des nombreuses localisations anatomiques des méningiomes : méningiomes parasagittaux, olfactifs, de la petite aile du sphénoïde, suprasellaires de la fosse postérieure, des ventricules latéraux. Je signalerai aussi les pages documentées consacrées à la technique de l'ablation des adénomes de l'hypophyse, des cranio-pharyngiomes et celles consacrées à la chirurgie des tumeurs du système vasculaire cérébral.

Le chapitre VI (p. 845-864), rédigé par M. David et P. Truffert, décrit les traitements des abcès de l'encéphale (abcès d'origine otitique ou sinusienne, abcès traumatiques, abcès métastatiques). On trouvera en particulier la technique de l'ablation en masse des abcès subaigus ou chroniques.

P. Puech a envisagé, dans le chapitre VII (p. 865-937), les importants et multiples problèmes de technique neurochirurgicale posés par les traumatismes cranio-cérébraux. D'abord est discute le rôle du neurochirurgien dans les divers accidents récents avec fracture du crâne, commotion cérébrale, syndrome d'hypertension ou d'hypotension intracraniennes posttraumatique, méningite séreuse, œdème cérébral. Puis sont discutées les indications thérapeutiques dans les cas de plaies pénétrantes du crâne, de blessures de guerre. L'auteur insiste enfin sur les indications opératoires en présence des accidents tardifs des traumatismes cranio-cérébraux : les corps étrangers, les hématomes, les collections gazeuses, les méningites séreuses tardives, les adhérenees méningées, les atrophies et ramollissements cérébraux, les anévrysmes, les syndromes neuropsychiatriques.

M. David, dans le chapitre VIII (p. 938-1012) décrit la chirurgie des nerfs craniens. Cinq parmi ces nerfs retiennent particulièrement son attention : le nerf optique, le trijumeau, le facial, l'auditif, le glosso-pharyngien. Les indications opératoires concernant le nerf optique se rapportent aux lésions traumatiques, aux tumeurs du nerf, aux arachnoïdites opto-chiasmatiques. Au sujet de la chirurgie du trijumeau sont décrites les techniques de la neurotomie rétrogassérienne par voie temporale (Spiller, Frazier), de le neurotomie juxtaprotubérantielle par voie latéro-cérébelleuse (Dandy), de la tractotomie trijéminale et des interventions sur les voies centrales trijéminales de la sensibilité douloureuse. Pour la chirurgie du facial sont mentionnées les techniques de suture en cas de section et les techniques d'anastomose de l'extrémité distale du nerf avec l'extrémité proximale du nerf hypoglosse et du nerf spinal accessoire. La chirurgie du nerf auditif est étudiée au point de vue de la section réalisée dans un but thérapeutique (Dandy) et au point de vue de l'ablation des tumeurs développées aux dépens du nerf lui-même (neurinomes de l'acoustique). La technique de la section du nerf glosso-pharyngien est décrite au sujet du traitement de la névralgie de ce nerf et du traitement des douleurs consécutives à certaines lésions incurables de la bouche, de la langue et de la gorge.

La chirurgie de la moelle épinière est étudiée par P. Puech dans le chapitre IX (p. 1013-1142). On trouvera dans ces pages toutes les notions utiles à connaître pour la technique des laminectomies. L'auteur mentionne d'abord les diverses interventions pratiquées sur la moelle non comprimée : cordotomie de Frazier, myélotomie commissurale de Putnam, tractotomie trigéminale de Sjöquist, section des voies extrapyramidales de Putnam. Il donne ensuite la technique des radicotomies antérieures et postérieures.

Les interventions pratiquées sur la moelle comprimée sont longuement exposées : technique d'ablation des tumeurs extradurales ; des tumeurs sous-durales extramédullaires bénignes et énucléables (neurinomes, méningiomes) à siège antérieur, postérieur ou latéral, des tumeurs intramédullaires. Les techniques d'exérèse des tumeurs intramédullaires varient suivant la nature de la néoformation. P. Puech mentionne suc-

cessivement les techniques suivantes : ablation d'un gliome intramédullaire kystique ; ablation d'un gliome intramédullaire solide ; ablation d'un choléstéatome intramédullaire ; traitement chirurgical d'un lipome intramédullaire ; traitement chirurgical de la syringomyélie. L'auteur donne aussi les techniques spéciales devant être envisagées suivant le siège en hauteur des tumeurs : tumeurs de la région cervicale, de la région dorsale, de la queue de cheval.

Sont exposés dans les pages suivantes les traitements chirurgicaux des compressions de la moelle par les tumeurs malignes primitives ou secondaires, les traitements chirurgicaux des compressions de la moelle d'origine osseuse, discale, vasculaire, inflammatoire (Mal de Pott, épidurites, arachnoïdites, myélites hypertrophiques).

P. Puech termine son exposé de la Chirurgie de la moelle par un chapitre consacré aux lésions médullaires traumatiques. Il envisage d'abord les accidents récents observés dans les traumatismes médullaires fermés (fractures vertébrales, hématomes extraduraux, hémorragies sous-durales, hématomyélies), puis dans les traumatismes médullaires ouverts (plaies pénétrantes des méninges et de la moelle). Il étudie ensuite les accidents tardifs des traumatismes médullaires (compressions par lésions osseuses et discales, par pachyméningite, par arachnoïdites, par lésions intramédullaires kystiques).

Le *Traité de Technique neurochirurgicale* de MM. David et P. Puech comble une lacune de notre littérature médicale, il fait le plus grand honneur à ses auteurs. Elèves de Thierry de Martel et de Clovis Vincent, auxquels, dans leur préface, ils témoignent leur reconnaissance, MM. David et P. Puech ont ajouté à l'enseignement de leurs maîtres réputés les résultats de leur propre expérience. Le texte du volume est d'une clarté parfaite, l'iconographie (771 figures) mérite tous les éloges. La lecture de ce livre sera d'une incontestable utilité à tous les neurologistes qui y trouveront la description de toutes les méthodes de diagnostic pratiquées par les neurochirurgiens et de toutes les modalités techniques des interventions réalisées sur le système nerveux.

GEORGES GUILLAIN.

PILLOT (André-Georges). Contribution à l'étude du début pseudopolynévritique de la maladie de Charcot. 1 vol., thèse Paris, 1943, Foulon, éditeur.

Cette thèse basée sur les plus importantes publications relatives à la sclérose latérale amyotrophique et sur cinq observations de malades de la Salpêtrière, comporte les conclusions suivantes :

1° « Dans le début de la forme pseudopolynévritique de la maladie de Charcot comme dans celui de la forme classique, l'étude clinique révèle toujours des signes pyramidaux ; l'atteinte des deux neurones, périphérique et central, est constante ; en même temps qu'atteinte des cornes antérieures il y a toujours atteinte du faisceau pyramidal. Il n'y a pas de maladie de Charcot sans un minimum de signes d'atteinte pyramidale ; ces signes manquent peut-être tout à fait au début de l'affection, ils apparaissent néanmoins précocement, mettant un terme à la période d'incertitude du diagnostic. Si l'absence de tout signe pyramidal dans un territoire limité constitue le caractère essentiel de la forme pseudopolynévritique, il faut savoir rechercher ailleurs les signes pyramidaux ; c'est l'exploration méthodique de tous les réflexes jointe à la constatation de fibrillations musculaires et de l'inexistence de troubles de la sensibilité objective qui permettront de poser un diagnostic sûr d'une forme anormale de l'affection redoutable qu'est la maladie de Charcot.

2° Les symptômes sensitifs très discrets sont presque uniquement d'ordre subjectif ; d'une manière générale ce ne sont que des « paresthésies »? précédant ou accompagnant les premiers troubles moteurs. Les signes neurovégétatifs (troubles vaso-moteurs et trophiques) sont inconstants et n'ont qu'exceptionnellement une place importante dans le tableau clinique. Parmi les troubles vaso-moteurs, l'œdème d'un ou deux membres inférieurs nous paraît le plus fréquent. Les troubles mentaux n'existent pas au début de la forme pseudopolynévritique.

3° Dans la forme pseudopolynévritique plus encore que dans la forme classique, la progression de la maladie est très lente, mais ininterrompue et inexorable. D'où l'importance du diagnostic précoce qui permet de porter le pronostic redoutable de l'affection. Il n'existe actuellement aucun critérium biologique de la maladie de Charcot. L'étiologie est indéterminée, en conséquence nous ignorons tout traitement rationnel. Mais le traumatisme dans certains cas nous semble avoir extériorisé, ou peut-être même déclenché l'affection. »

Bibliographie de cinq pages.

H. M.

PIERSON (**Carl-Antoine**). **Quelques aspects des tendances et de la personnalité dans la vie de chaque jour.** 1 vol. 134 p. Imprimerie Toulousaine, édit., Toulouse, 1943.

L'étude des tendances constitue la matière traitée dans les premiers chapitres de cet ensemble. Ces tendances constituent le substratum essentiel d'autres questions traitées par la suite et qui embrassent à la fois les fondements de la personnalité de ses composantes, de ses données permanentes, de ses possibilités d'évolution. Mais à côté des manifstations de l'activité humaine consistant en quelque sorte à la juxtaposition d'actes automatiques presque inconscients, d'actes impulsifs ou de gestes distraits, P. pose la question de savoir si l'on peut véritablement parler d'acte volontaire et en discute sur la base des conceptions antérieures les plus autorisées. Tous ces problèmes sont analysés au cours de ce travail ; reprenant les termes employés par G. Théry dans la préface même, disons que « son étude constitue les grandes lignes lumineuses pour une rééducation individuelle et sociale ». H. M.

DUBOIS (**Bernard**). **Sur les manifestations osseuses au cours de la fibromatose,** Thèse Paris, 71 p., Foulon, édit., Paris, 1943.

Parmi les manifestations osseuses de la neurofibromatose, D... rappelle que l'on peut observer des tuméfactions osseuses sous-jacentes à des placards de pigmentation cutanée ; tel était le cas de la malade dont l'observation a fait l'objet de ce travail. La nature histologique de ces tumeurs est mal connue ; dans le cas de l'auteur, la biopsie montra qu'il s'agissait de tissu osseux non modifié. Au point de vue pathogénique, il s'agissait vraisemblablement chez cette malade d'un trouble des centres sympathiques de la vasotrophicité locale. Quel que soit le mécanisme pathologique invoqué, le trouble est dû à une anomalie du développement d'origine héréditaire. L'auteur souligne en terminant l'intérêt de rechercher, en présence d'une tuméfaction osseuse dont la nature n'est pas évidente, les signes frustes d'une maladie de Reeklinghausen ou, s'ils sont absents, l'existence des stigmates de cette affection chez les ascendants et les collatéraux.
Bibliographie. H. M.

MORINIERE (**Jean**). **Contribution à l'étude des accidents nerveux, en particulier des comas dus aux sulfamides.** *Thèse Paris*, 1943, Imprimerie de l'Anjou, édit., Paris, 1943.

Dans la première partie de cette étude se trouvent rapidement passés en revue les accidents nerveux susceptibles de se produire au cours de la sulfamidothérapie. La seconde est consacrée aux comas sulfamidés ; parmi ceux-ci, M... distingue le coma toxique s'accompagnant d'acidose ou d'azotémie, voire de l'un et l'autre ; ce coma survient d'ordinaire à l'occasion d'infections graves souvent chez des sujets porteurs de tares hépatiques ou rénales. A côté de ces comas toxiques, l'auteur rapporte les observations de sujets chez lesquels ont pu s'observer des manifestations graves à type comateux, sans acidose ni azotémie et qui doivent être rattachés à des troubles encéphalitiques. Le traitement doit s'inspirer de cette imprécision pathogénique ; il devra associer les méthodes d'alcalinisation, de rechloruration et parfois faire appel à la glyco-insulinothérapie. Bibliographie de cinq pages. H. M.

PERRIN (**Charles-Armand**). **Contribution à l'étude du syndrome de Mills.** *Thèse Paris*, 58 pages, Harambat, édit., Paris, 1943.

Très brève étude d'ensemble dans laquelle près de vingt pages sont consacrées au compe rendu de dix-huit observations ; deux sont inédites ; certaines parmi les autres sont simplement résumées ; l'auteur spécifie même que la réalité du diagnostic dans quelques cas est discutable. Bibliographie. H. M.

ÉTUDES SPÉCIALES

ÉPILEPSIE

PLATANIA (S.). Taux cholestérinémique chez des chiens « prédisposés » et « non prédisposés » à l'épilepsie expérimentale par excitations afférentes. Des variations avant et après les accès (Tasso colesterinemico nei cani « predisposti » e « non predisposti » all'epilessia sperimentale da eccitamenti afferenti. Sue variazioni pre-e post-accessuali). *Archivio Italiano di Studi Neuropsichiatrici sulla Encefalite e l'Epilessia*, 1939, I, fasc. 1, janvier-mars, p. 61-83.

P... après avoir exposé schématiquement les principales acquisitions cliniques et expérimentales qui font aujourd'hui considérer l'épilepsie comme essentiellement de nature bioélectrique, rend compte des recherches concernant le taux cholestérinémique enregistré chez 21 chiens, soit 14 prédisposés et 7 non prédisposés à l'épilepsie expérimentale provoquée par excitations afférentes selon la technique d'Amantea ; chez les 14 premiers, les examens furent pratiqués avant et après les accès. Il apparaît donc que : 1° l'excitabilité électrique des centres moteurs chez les chiens prédisposés est supérieure à celle des animaux non prédisposés ; 2° le taux cholestérinémique, avant l'intervention opératoire, dans la période intercalaire, ne présente aucune différence appréciable chez les chiens prédisposés ou non prédisposés ; 3° dans le temps qui précède l'accès, il existe dans la plupart des cas un abaissement du taux cholestérinémique ; 4° après l'accès enfin, on constate habituellement une tendance au rétablissement des valeurs notées avant l'accès. Dans l'ensemble, ces faits corroborent ceux observés par la majorité des auteurs pour l'épilepsie humaine. Références bibliographiques. H. M.

RISER, GAYRAL, GÉRAUD et LAVITRY (Mlle). Contribution à la pathogénie de l'épilepsie. *La Presse médicale*, 1942, n° 53, 12 décembre, p. 753-754.

Les auteurs rapportent certains faits anatomo-cliniques et expérimentaux tendant à diminuer, lors de la crise comitiale, le rôle du système pyramidal. Leurs conclusions sont les suivantes :

« Malgré la destruction expérimentale ou pathologique de la corticalité motrice de P. A., du pied de F1, F2 et F3, et respectant les noyaux centraux, chez l'homme comme chez le chien, on peut observer des crises épileptiques spontanées ou provoquées. Ces crises comportent la perte de connaissance et un élément tonico-clonique classique des quatre membres et de la face. Du côté paralysé, correspondant à la corticalité détruite, l'élément tonico-clonique ne varie pas au niveau de la face ; aux membres, l'élément tonique l'emporte sur l'élément clonique ; cependant, on observe des secousses cloniques individualisées absolument indiscutables, bien que de plus faible amplitude et nombreuses, et moins durables que du côté indemne, sauf à la face.

« Chez le chien, la section élective des deux faisceaux pyramidaux a été pratiquée à la face antérieure du bulbe, après trépanation de la lame basilaire. Le cardiazol détermine la crise épileptique habituelle, avec éléments spasmodiques cloniques certains. Cependant les clonies des muscles de la face sont beaucoup plus marquées et prolongées. Ces données confirment les expériences et l'opinion de Laignel-Lavastine et Assuad. »

H. M.

RISER, GAYRAL et GUY. Du traitement de l'épilepsie par le di-phényl-hydantoïnate de soude. *La Presse Médicale*, 1944, n° 5, 4 mars, p. 67.

Les auteurs maintiennent tout d'abord la dose habituelle de barbituriques en y adjoignant 10 cg. de di-phénylhydantoïnate de soude pendant dix jours, puis 20 cg. pendant cinq jours ; alors seulement le barbiturique est progressivement diminué de 5 cg. par semaine. Deux semaines plus tard, 10 nouveaux centigrammes sont administrés en même temps que le gardénal continue à être progressivement diminué, quoique sans suppression complète. Ce procédé paraît éviter l'état de mal lors de la substitution et l'action bienfaisante semble maxima. H. M.

ROGER (Henri). Essai critique sur la physiopathologie de l'épilepsie. *Annales Médico-Psychologiques*, 1942, 1, n° 4-5, avril-mai, p. 257-272.

Etude d'ensemble dans laquelle sont exposées les connaissances actuelles concernant la pathogénie et le mécanisme de la crise. L'auteur, discutant du siège des centres épileptogènes, reprend les arguments d'ordre expérimental et clinique en faveur d'une localisation soit corticale, soit diencéphalique ; il conclut à la probabilité très grande d'un mécanisme cortico-diencéphalique, pour la crise épileptique banale tout au moins. Les autres formes d'épilepsie (petit mal, épilepsie statique, épilepsie sympathique, paraissent plus vraisemblablement d'origine diencéphalique. R... montre ensuite comment deux conceptions s'affrontent, du point de vue physiopathologique, pour essayer d'expliquer le déclenchement des phénomènes convulsifs : théorie de l'excitation et théorie de l'inhibition. Le mécanisme de la crise a donné lieu également à diverses hypothèses : la théorie vaso-motrice paraît jouer le rôle le plus important dans un très grand nombre de cas. H. M.

SCHLEIER (Ilsetraud). L'action thérapeutique de l'encéphalographie au cours de l'épilepsie infantile (Die therapeutische Wirkung der Encephalographie bei kindlicher Epilepsie). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1940, vol. III, H. I., pages 200-208.

L'encéphalographie, utilisée tout d'abord simplement comme méthode de diagnostic, a été suivie dans un certain nombre de cas d'une diminution ou d'une disparition des crises épileptiques, qui permettent de la considérer actuellement comme une méthode thérapeutique au cours de l'épilepsie essentielle. Les résultats obtenus avec cette méthode par l'auteur sont intéressants et encourageants. La quantité d'air injecté semble n'avoir aucune influence sur les résultats. Il ressort des expériences de l'auteur que les réactions violentes suivant l'injection de l'air dans les espaces sous-arachnoïdiens sont plutôt des éléments de pronostic favorable. Les statistiques portent sur 49 enfants groupés suivant la fréquence et l'intensité de leurs crises. Trois ans après l'encéphalographie, les crises avaient diminué de violence et surtout de fréquence chez la majorité des sujets. A titre d'exemple indiquons simplement que sur 10 enfants présentant des crises journalières avant l'encéphalographie, un seul demeurait non amélioré. Bibliographie. R. P.

SCHOTTKY (Johannes). Les accès « endocrino-végétatifs » et leurs rapports avec la comitialité héréditaire (Ueber « endokrin-vegetative » Anfälle und ihre Beziehungen zur erblichen Fallsucht). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 4, p. 543-563.

Il s'agit de crises à début assez rapide, consistant soit en perte de connaissance, soit en tendance syncopale, accompagnées de phénomènes végétatifs évidents. Si certains auteurs les considèrent comme d'origine pithiatique, pour la majorité des neurologistes il s'agit d'une affection organique due à un dérèglement des fonctions végétatives et endocriniennes survenant sur un terrain prédisposé.

L'auteur rapporte très en détails un cas de ce genre, et discute la parenté de cette affection, plus fréquente qu'on ne le pense généralement, avec l'épilepsie. Il ne semble pas que tous les cas ayant une symptomatologie voisine, aient une étiologie analogue, et l'on peut reconnaître, à côté de cas nettement secondaires à un trouble endocrinien ou à un trouble métabolique, des cas donnant à penser qu'il s'agit d'une affection héréditaire. Mais il reste très douteux que cette affection ait une parenté réelle avec l'épilepsie héréditaire, du moins autant que l'on peut en juger par les caractères cliniques de l'accès, et les modifications organiques postparoxystiques.

Courte bibliographie. R. P.

TRELLES (J. O.) et ANGLAS-QUINTANA (P.). Mécanisme de la crise épileptique spontanée et cardiazolique (Mecanismo de la crisis epileptica espontanea y cardiazolica). *Revista de Neuro-Psiquiatria*, 1939, II, n° 2, juin, p. 163-184, 9 fig.

Les symptômes observés dans la crise épileptique spontanée et cardiazolique sont identiques et se déroulent suivant le même rythme chronologique. Une analyse minutieuse de ces crises y montre la coexistence d'une part de signes somatiques traduisant l'inhibition de certains centres et la libération ou l'excitation d'autres, d'autre

part, de symptômes végétatifs. Du point de vue sémiologique, ces manifestations paraissent en tous points analogues. Toutefois dans la crise spontanée les éléments somatiques, psychiques et cloniques prédominent ; dans la crise cardiazolique, les phénomènes toniques et végétatifs sont au premier plan. Les crises convulsives résultant de l'action combinée de deux facteurs : facteur général, variable, d'ordre humoral qui agit sur un facteur local, nerveux ; à noter que l'importance de ces deux facteurs varie suivant les cas, c'est ainsi que l'épilepsie traumatique constitue un des états dans lequel le facteur local prédomine ; à l'opposé se situent les épilepsies toxiques avec prédominance du facteur humoral général ; ainsi, la crise cardiazolique en constitue le meilleur exemple ; elle se produit par action directe du cardiazol sur des centres sous-corticaux, spécialement l'hypothalamus, lequel serait, en dernière analyse, la zone sensible, épileptogène. H. M.

VIZIOLI (F.). Epilepsie et aphasie réflexe par abcès pulmonaire (Epilessia ed afasia riflessa da ascesso polmonare). *Rivista di Neurologia*, 1939, V, octobre, p. 317-335.

V... rapporte l'observation clinique d'un homme de 40 ans qui, au cours de l'évolution d'un abcès pulmonaire, a présenté des convulsions épileptiformes, des troubles de la sphère psychique et un syndrome d'aphasie motrice avec régression progressive relativement rapide et sans séquelles importantes. A souligner ici l'excessive rareté de l'aphasie en tant que complication d'une maladie pleuro-pulmonaire et l'intérêt diagnostique d'un tel ensemble. Suit une discussion des différentes théories (infectieuse, réflexe, embolique) proposées pour l'interprétation pathogénique des manifestations épileptiques et autres troubles nerveux susceptibles de s'observer chez de tels malades ; le plus vraisemblable dans le cas de V... paraissant être la théorie réflexe.

H. M.

CHORÉE, ATHÉTOSE, SPASMES

ANDRÉ-THOMAS et AJURIAGUERRA (J. de). La crampe des écrivains est-elle une affection organique. *La Presse Médicale*, 1943, n° 26, 10 juillet, p. 375-376, fig.

Etude très fouillée d'un cas de crampe des écrivains à propos duquel les auteurs définissent cette affection comme une dystonie à la fois passive et active, statique et cinétique, apparentée aux dystonies d'attitude, aux tremblements professionnels. Celle-ci dans la grande majorité des cas reste spécialisée ; toutefois, dans l'observation rapportée elle compromettait d'autres modes de l'activité. A cette dystonie s'allient des sensations pénibles et de l'hyperémotivité, tous facteurs qui en se combinant à des degrés variables, créent un cercle vicieux. La thérapeutique est généralement peu efficace ; la rééducation méthodique surveillée ne sera entreprise qu'après suspension assez longue de toute activité provocatrice du trouble. H. M.

DUMOLARD, SARROUY et BOULARD. Paraspasme de Sicard chez un syphilitique. *Paris médical*, 1942, n° 3, 20 janvier, p. 33-36.

Dans cette observation, outre le fait que le spasme avait débordé la face (la langue notamment participe aux mouvements convulsifs), les auteurs soulignent la jeunesse relative de leur malade (41 ans) pour une telle affection et les bons résultats obtenus par le traitement antisyphilitique. Bibliographie. H. M.

FISCHER (Hansgeorg). Un cas de tics associés à une dystrophie musculaire progressive et à une ichtyose congénitale (Ueber kombinierte Tics bei gleichzeitigem Vorkommen von progressiver Muskeldystrophie und Ichthyosis congenita). *Der Nervenarzt*, 1942, XV, n° 3, pages 125-126.

La maladie des tics a longtemps été considérée comme une névrose et on l'a rapprochée de l'hystérie, mais actuellement on tend de plus en plus à en faire une affection extrapyramidale (Curschmann, etc...). L'auteur apporte une observation intéressante à ce point de vue, car elle concerne un homme, présentant une ichtyose congénitale

ainsi qu'une amyotrophie progressive dont le début remonte à l'enfanee, et chez lequel apparut une maladie des tics des plus nette aux environs de la quarantaine. Il n'est évidemment pas possible de tirer de eette observation argument en faveur de la localisation exacte du processus responsable de la maladie des ties, mais on peut supposer qu'une malformation congénitale ayant donné lieu à l'atrophie musculaire progressive s'accompagne d'une lésion soit congénitale soit acquise et favorisée par le terrain nettement pathologique que présente le malade.

Diseussions sur la naturc organique de la maladie des tics.

Courte bibliographie. R. P.

FRUHINZHOLZ et **RICHON (J.)**. **Trois cas de spasmes vasculaires.** *Revue médicale de Nancy*, 1942 (t. LXVIII, juillet-déc., p. 333-336).

Manifestations nerveuses paroxystiques à début brusque, à disparition rapide et intégrale, survenues deux fois après l'aecouehement, une fois en cours de grossesse, et évoquant bien l'idée de spasme vasculaire.

Comme dans de précédentes observations, le terrain apparaît manifestement préparé : multiparité, obésité, stigmates osseux faciaux et endocriniens, hypertension familiale, hémorragies cérébrales chez les parents, constituent les tares les plus fréquentes.

P. Michon.

GRÜNTHAL (E.) et **HARTMANN (K.)**. **Contributions à la connaissance du système moteur extrapyramidal. I. Sur un cas d'hémichorée avec lésion focale striée** (Beiträge zur Kenntnis des extrapyramidal-motorisehen Systems. I. Ueber einen Fall von Hemiehorea mit Striatumherd). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1940, 102, nº 2, p. 107-114, 2 fig.

Observation anatomo-clinique d'un cas d'hémiehorée avec foyer de nécrose ischémique dans la têtc du noyau eaudé droit. A partir de ce cas et de divers autres publiés, les auteurs tendent à démontrer l'existence, dans la tête de ce noyau, d'une représentation de toutes les parties du corps en une disposition dorso-ventrale. Dans les destruetions unilatérales du striatum il est probable que les deux moitiés du corps sont intéressées, au moins à un stade aigu ; à une période ultérieure de l'évolution les manifestations eliniques ne subsistent plus alors que dans le côté du corps opposé au foyer lésionnel, G... et H... concluent qu'en raison du caractère fragmentaire des connaissances anatomiques aetuelles relatives au système moteur extrapyramidal, toute hypothèse physiopathologique de la ehorée ou de l'athétose demeure prématurée.

H. M.

GRÜNTHAL (E.) et **STÄHLI (R.)**. **Contributions à la connaissance du système moteur extrapyramidal** (Beitrage zur Kenntnis des extrapyramidal-motorischen Systems). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1940, 102, nº 2, p. 115-126, 7 fig.

Etude anatomo-clinique d'un sujet de 18 ans présentant un spasme de torsion avec fonte bilatérale intéressant le locus niger et raréfaction des fibres hilaires du noyau dentelé, toutes lésions consécutives à une encéphalite épidémique ancienne. Les recherches poursuivies montrent que dans le spasme de torsion il existe toujours une atteinte de plusieurs centres du système moteur extrapyramidal. Cette multiplicité des lésions paraît une condition indispensable à l'apparition du syndrome; ce dernier, d'autre part, en tant que séquelle d'une encéphalite épidémique, semble ne se rencontrer que chez les jeunes. H. M.

JOURNE (H.). **A propos d'un cas de syndrome choréique d'origine trypanique.** *Médecine tropicale*, 1941, I, nº 5, pp. 464-468.

Observation d'un cas de maladie du sommeil, chez un nègre de 22 ans, originaire de la Côte d'Ivoire, présentant depuis 6 mois un syndrome ehoréique progressif bilatéral avec paresse des réflexes pupillaires à la lumière et névrite optique gauche. Le liquide céphalo-rachidien montrait une leucocytose à 91 éléments, une hyperalbuminose à 0 g. 56, une réaction de Wassermann négative et la présence de trypanosome. Un traitement antitrypanosomique a amené une amélioration nette et rapide.

L'auteur discute l'existence d'une lésion striée focale prédominante, alors que l'affection réalise habituellement une méningo-encéphalite diffuse.

Courte bibliographie. P. Mollaret.

MESZAROS (Anton). Choréoballisme chronique progressif (Chronischer progressiver Choreoballismus). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 173, fasc. 3-4, pages 461-465.

Sous ce titre l'auteur rapporte une observation complexe, où à des troubles purement choréiques se trouvent associés des mouvements bilatéraux de grande amplitude, du type ballisme, et des troubles psychiques. La maladie apparut progressivement aux environs de la cinquantaine, sans aucune cause provocatriee décelable, et évolua progressivement en quelques années. Les mouvements choréiques apparurent d'abord aux mains, au visage, puis aux membres inférieurs. Ils s'accompagnèrent bientôt de mouvements involontaires de très grande amplitude, qui survenaient tout d'abord de façon irrégulière, puis de plus en plus fréquemment, même durant le sommeil. Les troubles psychiques consistaient en une perte de la mémoire avec fabulation extrêmement marquée, désorientation, inattention et désintérêt affectif. La mort survint du fait d'une défaillance cardiaque. L'examen histologique révéla une atrophie marquée du putamen et du corps de Luys, avec gliose importante. Les lésions atteignaient également la corticalité, ainsi que le fait est connu au cours de la chorée chronique.

Il s'agit en somme dans ce cas d'une maladie très voisine de la chorée chronique de Huntington, avec en plus une atteinte du corps de Luys. L'auteur à ce propos estime que la maladie doit être conditionnée par une tare héréditaire analogue à celle qui occasionne la chorée de Huntington, bien que le facteur héréditaire n'ait pu être mis en évidence dans le cas présent. R. P.

MEZEI (Béla). Hyperkinésie rythmique d'origine diphtérique (Rhythmische Hyperkinese diphtherischen Ursprungs). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 171, fasc. 5, pages 680-684.

Observation d'une jeune fille de 17 ans présentant depuis l'âge de 8 ans une hémiathétose droite. Les troubles apparurent au cours d'une diphtérie confirmée par l'examen bactériologique, et consistèrent tout d'abord en hémiparésie droite avec troubles de la parole, accompagnés de mouvements involontaires choréo-athétosiques. Ultérieurement, les phénomènes paralytiques et les troubles de la parole disparurent, en même temps que l'athétose s'accentuait. Les examens du liquide céphalo-rachidien et les encéphalographies ne montrèrent aucune anomalie.

L'auteur souligne la rareté des troubles encéphaliques au cours de la diphtérie. C'est ainsi que Kennedy, sur 6.400 cas de diphtérie, ne rencontra aucun trouble extrapyramidal, alors que Mühlenkamp sur 4.937 diphtéries ayant donné lieu à 150 cas de complications neurologiques, observa un seul cas de mouvements choréiques. Il lui semble vraisemblable que les complications ne sont pas dues à l'atteinte directe des cellules du système extrapyramidal par la toxine diphtérique, mais dépendent d'une atteinte vasculaire. On connaît en effet l'existence de lésions veineuses au cours des atteintes nerveuses centrales d'origine diphtérique. R. P.

Courte bibliographie.

Le Gérant : Georges MASSON.

Dépôt légal 1944, 4e trimestre. N° 54, Masson et Cie édit., Paris. — Société française d'Imprimerie et de Librairie, imp. Poitiers. C. O. L., 31.0873.

Tome 76. N° 7-8 Juillet-Août 1944

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRE ORIGINAL

EXAMEN ANATOMO-CLINIQUE DE DEUX ANENCÉPHALES PROTUBÉRANTIELS

PAR MM.

ANDRÉ-THOMAS, F. LEPAGE et Mme SORREL-DEJERINE

Les anencéphales ont donné lieu à de nombreux travaux d'ordre clinique et anatomique, les auteurs y ont exposé leur conception personnelle de la pathogénie et de l'étiologie de cette singulière monstruosité, qui malgré leur nombre et leur valeur reste enveloppée de mystère. Tous les anencéphales ne se ressemblent pas cliniquement et physiologiquement, pendant les quelques heures, les jours ou les semaines qu'ils survivent à leur monstruosité ; il y a des degrés ou plutôt des niveaux dans l'anencéphalie, et la viabilité paraît d'autant plus courte que la déficience porte sur une plus grande étendue des centres nerveux. Nous avons eu l'occasion d'observer deux anencéphales qui n'ont survécu que 24 heures ; chez les deux, le névraxe ne comportait que la protubérance, le bulbe et la moelle épinière. Ce travail a pour but de mettre en valeur la sémiologie, malheureusement trop brève, de leur existence éphémère, d'étudier la capacité fonctionnelle des centres épargnés.

1° Observation (*service du Professeur Lévy-Solal* (1) *à la Clinique de l'Hôpital Saint-Antoine*).

Examen clinique. — L'anencéphale du sexe masculin qui fait l'objet de cette première observation a été examiné six heures après l'accouchement.

La grossesse a évolué normalement. Les premiers mouvements du fœtus ont été perçus au quatrième mois. L'attention de la mère a été attirée par des périodes de huit ou dix jours pendant lesquelles il ne se produisait aucun mouvement ; elle craignait alors que l'enfant ne fût mort. Comme elle a une fille qui est venue à terme et normale, elle a été frappée par la différence de l'évolution des deux grossesses. Entre ces deux enfants, elle a fait une fausse couche.

La voûte cranienne est remplacée par une masse rougeâtre, grosse comme une petite tomate, de consistance assez ferme (fig. 1, *a*). La voûte fait défaut dans le sens antéro-postérieur, depuis la région orbitaire qui est conservée jusqu'à la région occipitale, dans le sens transversal d'un rocher à l'autre. La petite masse n'est pas recouverte par la peau sur la plus grande partie de son étendue mais par une membrane assez résistante qui se continue sur les bords avec le tégument. Les poils font défaut sur le cuir chevelu, mais les cils sont présents et sont disposés sur une traînée régulière à un millimètre au-dessus de la fente palpébrale, qui reste continuellement ouverte. Les

(1) Nous le remercions vivement d'avoir bien voulu nous confier l'examen clinique et anatomique de ce premier cas.

Publication périodique mensuelle.

globes oculaires sont très gros et saillants, recouverts en grande partie par les paupières supérieures, le nez est épaté, la bouche ouverte, la lèvre supérieure légèrement en retrait. L'aspect est classique : celui du crapaud. La face est extrêmement cyanosée, comme d'ailleurs tout le corps, membres et tronc, la peau est froide.

Le corps est de proportions normales, les membres très bien formés, les ongles réguliers.

Un deuxième fait retient l'attention, l'extrême petitesse de la verge, l'absence du

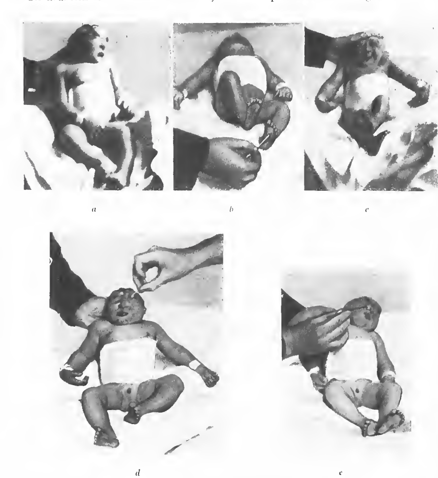


Fig. 1. — *a* : attitude en position assise. — *b* : excitation de la plante du pied G., flexion plus marquée du membre inférieur D. — *c* : crise convulsive tonique, déclenchée par le frôlement de la poche céphalique. — *d* : réflexe de clignement par excitation de la paupière supérieure G., au-dessus de l'implantation des cils. — *e* : excitation de la muqueuse nasale (côté D de la cloison), inclinaison de la tête à G.

scrotum et des testicules ; à l'extrémité de la verge le méat uréthral occupe la place habituelle, pas d'hypospadias ; au-dessous de la verge se trouve un raphé nettement dessiné et de couleur un peu plus vive que la peau du voisinage, il n'est pas limité par des bourrelets latéraux.

Dans le décubitus dorsal, la tête repose directement en arrière, sans inclinaison latérale, les membres supérieurs disposés en extension le long du corps, les doigts très légèrement fléchis. Les cuisses sont à peine fléchies sur le bassin, les jambes sur les cuisses, les pieds sur les jambes. Les membres et le tronc sont normalement proportionnés.

On croirait tout d'abord que l'on se trouve en présence d'un cadavre, vu l'immobilité et l'absence de mouvements respiratoires, cependant la lèvre inférieure est fréquemment agitée de fines trémulations ; à des intervalles assez éloignés et irréguliers se produit une forte inspiration suspirieuse et relativement bruyante, accompagnée d'un rejet de la tête en arrière, rappelant les accès respiratoires de l'agonie. A l'auscultation il faut attendre les bruits respiratoires qui sont très espacés, au maximum un ou deux par minute ; les bruits du cœur sont normaux, si ce n'est leur fréquence : 70 pulsations, nombre au-dessous de la normale pour un nouveau-né.

Outre les mouvements respiratoires e produisent, à des intervalles également très irréguliers, des mouvements apparemment spontanés de la tête qui se met en extension d'une manière brusque sous forme de décharge. En même temps les épaules sont légèrement soulevées et les membres inférieurs se fléchissent. Tête et membres reprennent ensuite leur position plus lentement qu'ils ne l'ont abandonnée.

Si on secoue le haut du corps, après l'avoir saisi à pleines mains au niveau des aisselles, la tête ballotte dans tous les sens, comme cela se voit d'ailleurs chez tous les nouveau-nés, mais peut-être avec plus d'ampleur et avec une résistance minime. La tête est portée avec la plus grande facilité en rotation à D. ou à G., en extension, en flexion, en inclinaison D. ou G. Par contre, les mains sont rapprochées des épaules sans excès, l'extension forcée du coude, les déplacements du poignet, des doigts, des épaules n'ont rien d'exagéré ; par conséquent pas d'hyperextensibilité des muscles des membres supérieurs. L'extensibilité des muscles des membres inférieurs ne dépasse pas davantage la normale. Par contre, le balancement des bras, des avant-bras, des mains, des membres inférieurs est plus prononcé qu'on ne l'observe généralement : la passivité est excessive.

Les réflexes ostéotendineux, le réflexe stylo-radial, l'olécranien sont facilement obtenus, l'olécranien G. est un peu plus vif et plus ample que le D. La percussion du tendon rotulien ne produit pas l'extension de la jambe sur la cuisse, mais une flexion relativement lente de la cuisse sur le tronc ; en excitant l'un ou l'autre côté on obtient un réflexe d'adduction contro-latéral plus vif que la flexion de la cuisse. Le réflexe achilléen ne peut être obtenu, mais il faut tenir compte de l'extrême refroidissement des tissus. Le réflexe cutané abdominal fait défaut. L'excitation plantaire par simple frôlement produit une flexion des orteils, y compris le gros orteil, suivie immédiatement d'un mouvement d'extension beaucoup plus marqué, avec flexion dorsale du pied qui se porte en dedans et un mouvement de retrait de tout le membre inférieur. Le mouvement de retrait est ordinairement plus marqué sur le membre contro-latéral que sur le côté excité (fig. 1, *b*). Le réflexe crémastérien est inutilement recherché, les testicules et les bourses faisant défaut. Le réflexe anal est très faible, mais existe.

Les excitations appliquées sur différentes parties du corps provoquent des réactions d'ordres divers. La pression appliquée sur la masse rougeâtre qui remplace le cerveau déclenche un mouvement brusque de flexion de la tête associé à un mouvement d'inflexion du tronc en avant (emprosthotonos), d'abduction avec élévation des deux épaules, plus accentuée à D., un mouvement de flexion des deux membres inférieurs. Ce mouvement est déclenché comme une secousse électrique, les segments mobilisés reprennent ensuite lentement leur place. La contraction est brutale et atteint d'emblée son maximum, la décontraction est plus lente (fig. 1, *c*). Le même résultat est obtenu si au lieu de comprimer violemment le champignon céphalique, on passe tout doucement la main à la surface en le frôlant. Lorsque les excitations sont renouvelées plusieurs fois à court intervalle, la réaction s'épuise.

Le réflexe cornéen n'a pu être obtenu, le réflexe irien fait défaut ; il existe une légère anisocorie. Le passage de la pulpe digitale sur la cornée n'est suivi d'aucun déplacement des globes oculaires. Tandis qu'il est impossible d'obtenir le clignement par l'excitation de la cornée, on l'obtient par l'attouchement de la paupière supérieure, même à un ou deux millimètres au-dessus de la ligne ciliaire, les deux orbiculaires se contractent et les paupières supérieures recouvrent complètement les fentes palpébrales (fig. 1, *d*). Ce réflexe s'épuise si l'excitation est renouvelée trop fréquemment ; il est obtenu plus facilement dans le décubitus que si l'enfant se trouve demi-assis. Le réflexe de clignement est obtenu encore plus facilement en frôlant brusquement la peau palpébrale avec l'ongle. Il se produit alors simultanément une contraction des lèvres, des muscles du menton, une légère extension de la tête et un très léger mouvement d'écartement des doigts. L'excitation est-elle appliquée sur la paupière gauche, la tête se porte du côté opposé, les narines se dilatent.

L'extrémité d'un stylet mousse ou la pointe d'un morceau de papier est introduite

délicatement dans l'une ou l'autre narine et dirigée vers la cloison. L'excitation est aussitôt suivie d'un mouvement brusque de la tête, rotation du côté opposé et déplacement en arrière (fig. 1, *e*). Les excitations de la narine G. sont plus efficaces que celles de la narine D. La brusquerie de la réaction est presque aussi marquée que celle de la flexion de la tête par excitation de la masse pseudoencéphalique. La même réponse est encore obtenue quand on pince le lobule de l'oreille, la tête se porte à droite si le stimulus est appliqué à G. et inversement ; en outre les é aules se soulèvent, les bras se portent en abduction et les membres inférieurs exécutent un mouvement de retrait. Ce dernier résultat est obtenu si on pince le menton. Le retour à la position initiale est plus lent. A la percussion du rebord orbitaire succèdent brusquement et immédiatement un mouvement d'écartement des bras, une légère extension des doigts, la flexion dorsale des pieds et la flexion de la cuisse sur le bassin. — Le pincement du cou produit un abaissement de la mâchoire, la flexion de la tête, des mouvements des membres inférieurs. Si le pincement est appliqué à G., il se produit en outre quelques mouvements brusques d'abduction du membre supérieur homolatéral. Après la pression du thorax ou le pincement de la peau au même niveau, les bras se portent brusquement en abduction, les membres inférieurs se fléchissent. L déplacement des extrémités dans des attitudes inusitées suscite le retour à leur position antérieure.

Malgré l'état cadavérique, l'enfant pousse de temps en temps un cri bref, d'une tonalité élevée, toujours le même, sans modification de la physionomie. Ce cri est tout à fait indépendant des réactions obtenues à la suite des excitations qui viennent d'être signalées.

La tétine d'un biberon est introduite entre les lèvres ; après quelques mouvements indécis de celles-ci, la bouche se met à exécuter de puissants mouvements de succion réguliers et rythmiques.

Un bruit, même très fort, appliqué au contact de l'oreille ne donne lieu à aucune réaction ; les excitations lumineuses, même très vives, les excitations des globes oculaires ne sont suivies d'aucun effet.

Le refroidissement considérable de la peau et l'état asphyxique n'ont pas permis de faire des recherches sur la circulation périphérique.

Le pincement latéral du cou, à D. comme à G., a déclenché la chair de poule sur le côté correspondant à l'excitation et l'aréole du mamelon s'est plissée.

Examen anatomique. — La petite masse dont la face supérieure fait saillie au niveau de la déhiscence du crâne et du tégument qui la recouvre est constituée par une poche sanguine, dure et résistante, soudée à la peau sur tout son pourtour. Elle se continue en arrière avec une membrane fibreuse, très épaisse, qui tapisse la face supérieure de la fosse postérieure ; en avant elle s'arrête à la partie inférieure de l'os frontal, au niveau du rebord orbitaire. La partie inférieure de l'os occipital existe avec une crête postérieure très dure et très résistante. Les os pariétaux font défaut ; la partie écailleuse du temporal manque à peu près complètement, tandis que le rocher est relativement bien développé. La poche sanguine, une fois séparée de ses adhérences cutanées, tient solidement à la base par des tractus fibreux assez serrés.

Sur la base du crâne on ne découvre aucune des saillies qui limitent normalement les fosses cérébrales ; ni apophyse basilaire, ni apophyses clinoïdes, ni selle turcique, l'hypophyse n'a pu être retrouvée. La fosse cérébelleuse est remplacée par un couloir étroit et le trou occipital est particulièrement rétréci. La voûte orbitaire est extrêmement mince. Au contraire le rocher se détache nettement par sa face postérieure ainsi que les apophyses mastoïdes.

Le cerveau est entièrement remplacé par la poche sanguine qui repose sur la base du crâne. On ne découvre ni cervelet, ni pédoncules cérébraux, ni tubercules quadrijumeaux. A la place de ceux-ci on ne trouve que des tractus conjonctifs, extrêmement vascularisés, hémorragiques, qui s'étendent de la partie inférieure de la poche jusqu'à la protubérance, celle-ci apparaît à 2 ou 3 millimètres au-dessus de l'émergence de la V paire.

Après ouverture des cavités orbitaires il est facile de repérer les nerfs optiques qui se dirigent en dedans et en arrière et se perdent dans le tissu fibreux qui recouvre la base du crâne et forme le plancher de la petite poche sanguine.

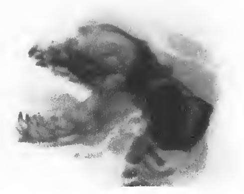
La VII et la VIII paire se voient nettement à leur pénétration dans le conduit auditif interne ; en faisant sauter à la pince la face supérieure du rocher, on met à découvert les canaux semi-circulaires et le limaçon. Le trijumeau et le ganglion de Gasser ont été dégagés et suivis à la base du crâne, des filets nerveux représentant la VIe paire



a



b



c

Fig. 2.

a. Radiographie du crâne d'un nouveau-né normal.

b. Radiographie du crâne de l'observation I.

c. Radiographie du crâne de l'observation II.

ont été également suivis jusqu'au globe oculaire. Il a été impossible de retrouver les nerfs et les lobules olfactifs, la fente éthmoïdale fait défaut. Il est presque superflu d'ajouter que la dissection de la base du crâne représente un travail délicat.

Après avoir extirpé d'un seul morceau la poche sanguine, les tractus qui l'unissent à la protubérance, celle-ci et le bulbe, enfin la moelle, le névraxe se montre complètement amputé de sa portion susprotubérantielle. La dure-mère est extrêmement épaisse et en partie adhérente à la face interne du rachis au niveau de la région cervicale supérieure.

La protubérance, le bulbe et même la moelle sont très vascularisés sur toute la hauteur ; ces trois segments du névraxe ont une coloration foncée qui tire sur le gris et le violet, ils sont recouverts d'un enduit poisseux ou de tractus sanguins. La cavité rachidienne en dehors de la dure-mère est elle-même très sanguinolente.

Avant de pousser plus loin l'examen du système nerveux, il est indispensable de compléter l'examen du crâne et du squelette par un court résumé de l'examen radiographique.

Examen radiographique. — Une double radiographie de la tête a été faite de face et de profil. Elle est très comparable à celle du 2e anencéphale ; c'est pourquoi les éléments de ressemblance sont signalés dès maintenant pour les deux cas afin d'éviter des redites. La voûte s'arrête en avant à la partie supérieure de l'orbite, en arrière à la partie inférieure de l'occipital, sur les côtés la paroi latérale ne s'élève guère au-dessus du rocher. La limite inférieure de la base du crâne est orientée presque verticalement, faisant un angle de 15 degrés environ avec l'axe de la colonne.

La partie restante de l'os occipital a une orientation presque verticale et décrit un angle aigu avec le plan de la limite inférieure de la base du crâne. Entre le sommet de cet angle et un plan passant en arrière de l'orbite il existe une masse opaque qui comprend le sphénoïde, le rocher, l'apophyse basilaire de l'os occipital. La limite supérieure de la base sur le profil ne présente aucune irrégularité, aucune saillie rappelant le profil des apophyses clinoïdes et de la selle turcique. La base du crâne (suivant son axe antéropostérieur) est moins longue que celle d'un nouveau-né normal, plus haute, plus opaque. La partie subsistante de l'occipital est épargnée. Le tassement des apophyses épineuses des vertèbres cervicales est prononcé, elles dessinent une lordose assez prononcée. En résumé, absence presque complète de la voûte, réduction de la base dans ses diamètres antéropostérieur et transversal, la hauteur est relativement plus grande, opacité excessive des os (fig. 2, *a*, *b*, *c*).

Examen histologique. — La petite masse qui remplace le cerveau, autrement dit le pseudoencéphale — car elle a pris la place de l'encéphale et elle ne contient que des rudiments — a été débitée en coupes vertico-transversales, elle est formée de deux parties latérales symétriques, reliées à la ligne médiane par un pont de tissu plus compact, lui-même de configuration symétrique, la figure représente le calque fidèle d'une coupe vertico-transversale.

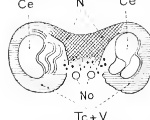


Fig. 3. — Calque d'une coupe vertico-transversale du pseudoencéphale. Ce : cavités épendymaires ; N : pont névroglique ; No : nerfs optiques.

A un simple examen macroscopique, chaque lobe latéral, de forme à peu près sphérique, est creusé de cavités plus ou moins larges et assez irrégulières. La coque au niveau de la base est constituée par un tissu plus dense, irrégulier et filamenteux, tandis que dans le segment supérieur compris entre les insertions sur la peau, la paroi est plus lisse et régulière.

La plupart des cavités de chaque lobe latéral sont tapissées par un épithélium cubique qui rappelle l'aspect du revêtement épendymaire des ventricules cérébraux. De la paroi de ces cavités épendymaires se détachent çà et là des bourgeons dont la paroi se continue avec celle de la cavité ; ils sont largement frangés, bordés par les mêmes cellules, occupés au centre par des vaisseaux très dilatés, le plus souvent à paroi régulière et très mince. Ce sont des plexus choroïdes (fig. 4). Plus profondément les vaisseaux sont plongés dans du tissu collagène d'autant plus dense qu'on examine des plans plus proches de la partie inférieure et externe de la poche. A ce niveau les cavités épendymaires ont disparu, et on ne trouve plus que du tissu collagène en très grande quantité, dans lequel serpentent des vaisseaux nombreux extrêmement distendus, à

paroi très mince, ceux-ci sont par endroits orientés parallèlement les uns aux autres, séparés par des lames de tissu collagène. La vascularisation est telle par place qu'elle donne l'impression de capillaires extrêmement dilatés ou de lacunes remplies de sang. Tout à fait à la partie inférieure de la poche, le tissu collagène devient plus dense et orienté en divers sens, les vaisseaux sont alors moins nombreux. Entre les lames de collagène il existe çà et là quelques noyaux du type lymphocytaire, mais ces éléments sont plutôt rares, disséminés, et nulle part ils ne forment des amas inflammatoires. Au voisinage des canaux sanguins on rencontre des foyers hémorragiques assez nombreux, de date récente, toutefois quelques amas pigmentaires, épars çà et là, indiquent que des épanchements de même nature ont dû se produire à une époque plus reculée.

Le pont interlobaire est d'une tout autre nature. Il est essentiellement constitué par un réseau de tissu fibrillaire à mailles très fines, possédant tous les attributs du tissu névroglique, parsemé de noyaux assez distants. Les vaisseaux y sont très dilatés,



Fig. 4. — Coupe du pseudoencéphale. — Cavités épendymaires. Plexus choroïdes. Vaisseaux très dilatés.

nombreux, leur paroi extrêmement ténue ; çà et là quelques amas lymphocytaires et quelques foyers hémorragiques récents. En remontant vers la paroi supérieure, les vaisseaux deviennent plus nombreux, ils sont de plus en plus tassés, séparés par des tractus conjonctifs de plus en plus épais et quelques traînées de lymphocytes. Sur les fragments traités par la méthode de Bielschowsky, la coloration n'a pas été suffisamment élective pour reconnaître la présence de fibres nerveuses au milieu du tissu collagène et du tissu conjonctif. Au-dessous de la paroi inférieure de la poche et sur les plans antérieurs, disposés symétriquement de chaque côté de la ligne médiane, se profilent les nerfs optiques, dépourvus de fibres nerveuses.

Bien que conservés, le bulbe et la protubérance ne se présentent pas sous un aspect normal, ils frappent par leur petitesse, comparés avec ceux d'un nouveau-né normal.

Si les deux premières paires de nerfs craniens sont fonctionnellement inexistantes, la première l'est, en outre, anatomiquement, la deuxième l'est histologiquement puisque les fibres nerveuses font défaut. Les filets des 3[e] et 4[e] nerfs craniens ne peuvent être utilisés pratiquement puisque leur centre d'origine fait défaut. Au contraire les sixièmes paires sont en continuité anatomique avec leurs noyaux d'origine, cette disposition expliquerait pour quelques auteurs la déviation des globes oculaires en dehors. Sur les préparations de la protubérance et du bulbe colorées par la méthode de Pal, le trajet des nerfs craniens depuis la V[e] paire jusqu'à la XII[e] est suivi dans des conditions normales.

L'étage antérieur de la protubérance (le pont) manque complètement, il est représenté par une bande étroite de tissu, jetée transversalement sur la face antérieure de la protubérance, dans laquelle on ne trouve aucune fibre myélinique, ni fibres pyramidales, ni fibres transversales, ni noyaux du pont. Au contraire dans la calotte se dessinent avec une grande netteté la substance réticulée blanche et grise, les fibres du faisceau longitudinal postérieur, les entrecroisements des fibres au niveau du raphé ; à la partie antérieure de larges faisceaux coupés transversalement qui répondent aux rubans de Reil, la branche descendante du trijumeau, le trajet du facial, les formations acoustiques secondaires, le corps trapézoïde, les olives supérieures, le noyau du corps trapézoïde. Les fibres de la racine vestibulaire partent des noyaux de Betcherew ou des noyaux de la racine descendante pour se rendre au faisceau longitudinal postérieur; à l'extrémité supérieure du bulbe le noyau et l'anse du facial, les racines et les noyaux de la VIe paire; à la limite inférieure du bulbe, les racines des nerfs mixtes, les noyaux

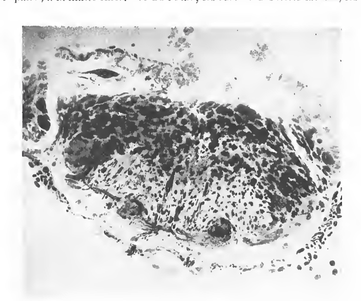


Fig. 5. — Coupe de la Protubérance (coloration par la méthode de Pal). Les grosses tâches noires représentent des hémorragies et des dilatations vasculaires.

de Goll et de Burdach, les fibres du Ruban de Reil, les fibres entrecroisées de la substance réticulée ; les fibres de la zone interclivaire sont relativement peu abondantes, le noyau de Monakow limité en avant par un faisceau coupé transversalement. L'olive inférieure et les noyaux juxta-olivaires font défaut. Leur emplacement est indiqué par un espace clair dans lequel on ne découvre aucune cellule nerveuse. Toutes ces formations sont singulièrement grêles, plus grêles que celles d'un nouveau-né normal.

L'intérêt de cet examen est malheureusement très réduit par les difficultés que rencontre la lecture des coupes à cause de la dilatation énorme des vaisseaux sur toute la hauteur de la protubérance, un peu moins marquée au niveau du bulbe, de la présence de nombreux et importants foyers hémorragiques dont la protubérance est littéralement criblée (fig. 5) et qui masquent en grande partie les noyaux et les cellules, empêchant ainsi de procéder à un examen anatomique complet. La pie-mère est relativement peu épaissie, on n'y découvre, pas plus que dans le parenchyme, des amas inflammatoires et nulle part des amas pigmentaires, révélateurs d'hémorragies anciennes.

Le cervelet manque totalement, par contre les plexus choroïdes qui accompagnent les récessus latéraux du IVe ventricule sont très développés. Ils sont irrigués par des vaisseaux nombreux, très dilatés, à paroi mince, sans vestiges inflammatoires.

Tandis que les capillaires piemériens sont en état de vaso-dilatation marquée, le ca-

libre des artères vertébrales et de la basilaire est plutôt au-dessous de la normale. Ces vaisseaux sont normalement constitués et nulle part on n'y trouve des traces d'inflammation. L'opposition qui existe entre le calibre de ces vaisseaux et l'extrême dilatation des réseaux capillaires peut être rapprochée de l'intégrité et de la petitesse de la carotide interne (à sa pénétration dans le crâne) comparées à l'énorme vaso-dilatation des vaisseaux de la petite masse qui représente le cerveau. Les hémorragies sont moins nombreuses et moins vastes dans le bulbe.

La moelle est elle-même de dimensions exiguës comme le reste du névraxe. La dure-mère rachidienne est en général plutôt épaissie mais plus spécialement au niveau de la région cervicale supérieure où elle forme une virole épaisse autour des premiers segments de la moelle cervicale. Les méninges molles sont légèrement épaissies. Vaso-dilatation prononcée des vaisseaux radiculaires et spinaux. Çà et là quelques hémorragies à l'intérieur ou en dehors de la dure-mère, l'absence de réaction secondaire permet d'affirmer qu'elles sont récentes.

Les vaisseaux de la moelle cervicale sont eux-mêmes extrêmement dilatés, quelques-uns ont éclaté, laissant des foyers hémorragiques dans la substance blanche ou grise. La vaso-dilatation se retrouve sur toute la hauteur de la moelle, plus intense dans la région lombaire et la région sacrée qu'à la région dorsale, ainsi que des hémorragies d'ailleurs moins nombreuses et moins étendues que dans les segments cervicaux.

Les cordons postérieurs sont complètement développés sur toute la hauteur de la moelle ainsi que les racines postérieures. Les racines antérieures sont saines et parfaitement myélinisées. Sur les fragments traités par la méthode de Bielschowsky les cellules ganglionnaires des cornes antérieures sont très apparentes avec leurs nombreux dendrites et leur structure fibrillaire. Les terminaisons des racines postérieures, leurs collatérales peuvent être suivies. Les préparations de la moelle dorsale ne sont pas suffisamment bien colorées pour apprécier le degré de développement des cellules de la colonne de Clarke, de la colonne intermédiolatérale, des cellules cordonales. Les fibres myéliniques sont plus clairsemées dans les cordons latéraux, du fait de l'absence du faisceau pyramidal, du faisceau cérébelleux direct, du faisceau de Gowers. Sur les coupes colorées par la méthode de Pal, les territoires amyéliniques du faisceau pyramidal ne laissent pas un espace très nettement délimité ; cependant ils prédominent dans la partie postérieure du cordon latéral. Les cordons antérieurs sont riches en fibres myéliniques ; l'emplacement du faisceau pyramidal direct n'est pas apparent, l'entrecroisement de la commissure antérieure est très riche en fibres myéliniques.

L'intégrité de la moelle rapprochée de l'état rudimentaire du cerveau, de l'absence du mésencéphale, du rhombencéphale, est très remarquable. L'extrême vaso-dilatation reste un phénomène curieux qui se retrouve sur toute la hauteur du névraxe, elle est peut-être liée en partie à l'état asphyxique qui était très prononcé. Les hémorragies qui siègent dans le bulbe et la protubérance, dans la poche encéphalique ou dans la moelle ont dû se produire, en grande partie sans doute, au moment de l'accouchement. Il faut retenir tout spécialement l'épaississement considérable de la dure-mère au niveau de la région cervicale supérieure.

Le ganglion sympathique cervical supérieur G. a été examiné ; les cellules sympathiques commencent à s'homologuer et à se séparer de leur syncitium. La carotide interne a été suivie sur tout son trajet jusqu'à la base du crâne. Sur les trois derniers millimètres du canal carotidien, elle traverse une gaine conjonctive dans laquelle se voient des filets sympathiques occupant une place importante. De calibre plutôt au-dessous de la normale l'artère ne présente aucune altération ; elle est entourée de vaisseaux plus petits et de quelques extravasations sanguines.

Au-dessus de la bifurcation de la carotide primitive, les deux carotides interne et externe sont entièrement saines. Elles sont entourées de vaisseaux minuscules, de nerfs de petit calibre. On n'y trouve aucun foyer inflammatoire.

L'œil se fait remarquer par l'extrême dilatation des vaisseaux de la choroïde ; la rétine, vu son mauvais état de conservation, ne se prêtait pas à un examen détaillé, la vaso-dilatation est marquée et les hémorragies sont abondantes dans la région rétro-bulbaire. Muscles et nerfs bien conservés.

L'examen de tous les organes a été pratiqué. Les testicules, malgré une dissection minutieuse, n'ont pu être retrouvés, pas plus que les canaux déférents, cependant sur les coupes pratiquées au niveau de la région vésicale, il a été possible de retrouver les vésicules séminales. Un rein était beaucoup plus petit que l'autre et la capsule surrénale manquait du même côté. Telles sont les anomalies que l'on peut attribuer à une absence de développement.

Le thymus et le corps thyroïde étaient augmentés de volume, surtout le thymus ;

sur les coupes, il n'existait aucune anomalie notable. Le foie était gros mais bien conformé, on n'y découvrait pas de graves lésions inflammatoires, tant au niveau de la capsule, des veines portes, que des veines sus-hépatiques, des canaux biliaires. On y trouve cependant une infiltration lymphocytaire irrégulière, pas très dense et pas spécialement distribuée dans les espaces périvasculaires. Quelques amas forment des enclaves dans les travées des cellules hépatiques. On en rencontre quelques-uns dans les espaces de Kiernan. Çà et là un vaisseau est entouré d'un manchon d'éléments polymorphes dans lesquels se trouvent mélangés des lymphocytes, des cellules éosinophiles, quelquefois aussi des histiocytes, quelques cellules d'aspect plasmocytaire. La présence de lymphocytes au voisinage des veines sus-hépatiques est beaucoup plus rare. Des cellules éosinophiles sont très irrégulièrement réparties entre les travées cellulaires, généralement isolées. Des lymphocytes isolés ont été également constatés dans le rein au niveau des glomérules de Malpighi. On y trouve aussi quelques tractus fibreux, des vestiges d'hémorragies. Il n'existe pas de grosses lésions dans la capsule surrénale. L'hypophyse manque complètement.

2e Observation (*Service du Dr Lepage, à la clinique Baudelocque*).

Examen clinique. — Anencéphale du sexe féminin, née à terme, présentation de la tête. Poids 3 kilos. Hydramnios ; un litre et demi à deux litres de liquide amniotique. Placenta 550 grammes, d'aspect normal. Membranes complètes et normales.

Mère bien portante, primipare, âgée de 20 ans. Aucune maladie antérieure. Réaction de B.-W. négative. La grossesse a évolué sans incident ; la mère a senti remuer à partir du 4e mois. Pendant le dernier mois elle n'a plus senti remuer et elle appréhendait la mort de l'enfant. Dès la naissance, on constate que les pulsations et les bruits du cœur sont relativement lents, irréguliers et sourds. La respiration dès la naissance se fait par saccades, à peu près toutes les minutes, par conséquent très espacées.

Examen 7 heures après la naissance. A part l'aspect de la face et du crâne, le corps est bien conformé, les membres sont symétriques, les mains et les pieds, les doigts et les orteils tout à fait normaux.

La tête a l'aspect classique du crapaud, le front bas, les yeux globuleux, très saillants, presque fermés, le nez écrasé, la bouche légèrement entr'ouverte, la langue symétrique bien constituée, les oreilles normales (fig. 6, *b*). La voûte du crâne fait complètement défaut, elle est occupée par une grosse masse rouge assez volumineuse qui s'étend d'un rocher à l'autre, elle n'est pas animée de battements. Cette masse semble comme décollée sur les bords et laisse sur le linge des traces d'un liquide séro-sanguinolent. La peau qui en forme le pourtour est recouverte d'un duvet extrêmement fin.

La tête et les membres sont cyanosés, le tronc l'est un peu moins, et présente par places une coloration rouge vif. Le cou est très court, la région postéro-inférieure de la tête se continue presque avec la partie supérieure du dos. En avant la peau de la face ne se continue pas avec le tégument de la poitrine ; le menton se détache nettement, le cou est très apparent. Les yeux sont immobiles, en strabisme divergent surtout du côté droit, les pupilles immobiles.

La respiration est irrégulière, les inspirations très espacées reprenant par groupes de 2 ou 3. Elles sont suspirieuses comme celles de l'agonie ; la tête se rejette fortement en arrière, les épaules se soulèvent ainsi que les bras à un degré moins prononcé. Parfois, à l'occasion d'inspirations plus fortes, les membres inférieurs exécutent un degré plus ou moins marqué de flexion. L'inspiration s'accompagne parfois d'un retentissement plus ou moins sonore. Par intermittences, à des intervalles plus éloignés, il se produit un petit cri. Les pulsations sont au nombre de 110.

Dans ce deuxième cas il n'existe, en dehors des anomalies du crâne, aucune malformation comparable à celles qui ont été relevées chez le premier anencéphale. Le corps reste le plus souvent inerte, cependant il n'est pas privé de toute motilité spontanée. Les avant-bras sont fléchis à peu près à angle droit, les mains et les doigts sont également en flexion plus ou moins prononcée. Les membres inférieurs sont généralement en flexion au niveau des trois articles : pied, hanche, genou.

Par intermittences, surtout lorsque l'enfant est dans le décubitus dorsal, l'avant-bras s'élève, les doigts se fléchissent partiellement ou inégalement, les mouvements lents d'extension et de flexion des doigts se succèdent et ils restent allongés ; il est remarquable de voir l'avant-bras se maintenir ainsi en l'air sans soutien, et immobile, en état tonique, comme le bras des nourrissons au début de leur sommeil (fig. 6, *f*). A d'au-



Fig. 6. — *a* : chatouillement du côté G. du crâne, inclinaison de la tête à D. — *b* : attitude en position assise. — *c* : chatouillement du côté D. du crâne, inclinaison de la tête à G. — *d* : attitude des bras et des jambes pendant la pression de la trachée. — *e* : attitude des membres supérieurs pendant l'extension passive de la tête. — *f* : attitude spontanée du bras G. et des membres inférieurs. — *g* : réaction au chatouillement du thorax.

tres moments, le bras gauche se porte en abduction, l'avant-bras en extension sur le bras, la main se mobilisant doucement et mollement en divers sens. Ces mouvements spontanés se produisent quelquefois à la suite d'une respiration plus forte, accompagnée d'un mouvement des épaules ou encore après l'émission d'un cri plaintif.

Les mains sont amenées facilement au contact des épaules, la flexion des mains est poussée assez loin ainsi que celle des doigts ; par contre l'élévation du bras, l'extension de l'avant-bras, de la main et des doigts rencontre une résistance assez vive et on

n'amène les uns et les autres en extension qu'après une certaine lutte. Il est bien difficile d'obtenir le balancement des bras et des avant-bras; il est plus facile d'obtenir le ballottement des mains, mais pas constamment ; à d'autres moments les doigts offrent une forte résistance à l'ouverture sans qu'ils se ferment énergiquement sur le doigt qui s'efforce de les séparer de la paume. Il existe donc un degré assez marqué d'extensibilité des muscles extenseurs, sans que la passivité soit exagérée au même titre. Les membres supérieurs se comportent comme ceux d'un nouveau-né, la flexion l'emporte sur l'extension. C'est encore l'attitude fœtale qui se retrouve aux membres inférieurs ; en effet, ceux-ci sont en flexion permanente, et les genoux peuvent être amenés facilement au contact du tronc, de même que les talons en contact avec les fesses, le pied très rapproché du tibia, les orteils fortement fléchis ; au contraire, l'extension complète des articles est difficilement obtenue, elle offre de la résistance. Le ballant est plutôt limité aux membres inférieurs, comme aux membres supérieurs, que l'expérience soit faite sur le membre isolé ou en saisissant le tronc en entier et en lui imprimant des mouvements de va et vient. Par la même manœuvre la tête ballotte dans tous les sens et n'offre aucune résistance dans quelque sens que ce soit.

Les réflexes ostéo-tendineux sont obtenus aux membres supérieurs, sans excès de vivacité et symétriques. Aux membres inférieurs les réflexes patellaires sont particulièrement vifs ; à droite le mouvement de flexion de la cuisse sur le bassin est nettement plus ample que le mouvement d'extension de la jambe sur la cuisse. Les réflexes achilléens sont également obtenus mais avec beaucoup moins d'ampleur et de vivacité, il faut remarquer que le refroidissement est plus prononcé à l'extrémité inférieure de la jambe. Il arrive encore que la percussion du tendon rotulien G. déclenche non un mouvement d'adduction de la cuisse croisée, mais une assez forte secousse en flexion de la cuisse droite sur le bassin. Le mouvement se comporte comme un mouvement de défense.

Le réflexe cutané plantaire ne se fait pas en extension mais en flexion. En outre le moindre frôlement plantaire détermine un mouvement de flexion dans les trois segments du membre inférieur, quelquefois plus marqué ou plus hâtif dans le membre croisé, surtout lorsque le frôlement porte sur la sole plantaire G. La flexion des segments proximaux est d'autant plus assurée que l'excitation est plus forte ou plus prolongée. Après la flexion, les membres reviennent lentement vers l'extension comme par un mouvement de détente. La flexion des orteils s'atténue progressivement et ils reviennent vers l'extension, il ne semble pas s'agir d'un mouvement réflexe mais d'un mouvement conjugué. L'un des membres inférieurs a été placé en flexion, avant de frôler la plante de l'autre pied ; à aucun moment on n'a pu saisir un mouvement d'extension croisée. La secousse musculaire mécanique est obtenue sur les muscles des membres supérieurs et inférieurs, elle est lente, ce qui est vraisemblablement dû à la réfrigération locale ; en même temps que les muscles de l'avant-bras ou de la face externe de la jambe répondent à l'excitation mécanique, les muscles des segments sus-jacents répondent par voie réflexe.

Le réflexe anal est très vif, l'excitation de la marge produit le resserrement de l'anus, et en même temps son élévation (contraction du releveur de l'anus), les muscles fessiers ne se contractent pas.

La percussion des régions sus-orbitaires (réflexe de Max Carthy), le contact de la cornée prolongé, le frôlement de la cornée et de la conjonctive ne produisent pas le moindre clignement, par conséquent, pas de réflexe cornéen.

L'introduction d'une tétine dans la bouche ne produit aucune réaction de succion, même après le frottement prolongé des lèvres ; le lait n'est pas avalé et s'écoule hors de la bouche ou revient par le nez ; la tête s'agite.

L'extrémité mousse d'un stylet introduit dans la narine, puis promenée sur la cloison, fait incliner la tête assez vivement vers le côté opposé. Si l'épreuve est renouvelée plusieurs fois, la réaction diminue d'intensité puis disparaît. La même excitation est-elle appliquée sur la poche pseudo-encéphalique, il ne se produit rien, le frôlement, la pression ne déterminent pas, comme chez l'anencéphale de la 1re observation, une crise hypertonique. L'excitation appliquée un peu plus bas, au voisinage de la peau, à quelques millimètres du bord tégumentaire, a pour effet une légère torsion de la tête, inclinaison du même côté avec rotation en sens inverse, le réflexe s'épuise vite (fig. 6, *a* et *c*). La réaction est comparable au mouvement exécuté par un individu qui cherche à se débarrasser d'un corps étranger placé entre le cou et le col de la chemise. Les déplacements de la tête et du cou occasionnent des mouvements des membres, et davantage l'inclinaison de la tête en arrière que la flexion en avant. Dans le premier cas les membres supérieurs s'élèvent et se portent en avant, les avant-bras restent fléchis,

les membres inférieurs se fléchissent, c'est d'ailleurs le seul mouvement qu'ils soient capables d'exécuter en toute circonstance (fig. 6, *c*, *d*, *e*). Renouvelées, ces réactions s'épuisent ; il y a déjà une grande différence d'intensité entre le mouvement qui est provoqué par la première excitation et celui qui est provoqué par la deuxième. La flexion passive de la tête déclenche un mouvement comparable, mais à l'état d'ébauche, les bras s'élèvent moins et le déplacement est moins rapide. Les mouvements latéraux de la tête sont à peine efficaces. Les mouvements d'ensemble des membres sont beaucoup plus vifs quand on saisit le tronc et que les doigts chatouillent le tégument un peu vigoureusement, alors les membres supérieurs s'élèvent, les avant-bras se ferment, les mains s'agitent, les membres inférieurs se fléchissent (hanche, genou, pied) : tous ces déplacements sont synchrones comme ceux d'une poupée articulée dont tous les mouvements dépendent d'un mécanisme central unique (fig. 6, *g*). La réaction est très atténuée à la deuxième excitation puis elle fait complètement défaut. La résistance des doigts à l'ouverture est variable. Les déplacements du tronc, rotations, inclinaisons latérales, antéro-postérieures ne produisent aucune réaction de la tête.

Deux autres modes de réflexes sont encore plus curieux. — Quelques grains de sel sont déposés sur la muqueuse linguale ; au bout de quelques secondes, les lèvres se rapprochent puis s'éloignent, la lèvre supérieure se relève comme dans une expression de dégoût, la tête s'agite en divers sens. — A un autre moment, après quelques instants de repos, l'un de nous a sifflé avec ses lèvres, et aussitôt il s'est produit une agitation toute différente des mouvements réflexes causés par des excitations cutanées ou muqueuses. La tête s'est agitée doucement en divers sens, les membres supérieurs ont exécuté des mouvements asymétriques, les réactions des membres inférieurs ont été plus frustes. Il n'est pas douteux que ces réactions n'aient une origine acoustique. Le même phénomène s'est produit après un deuxième sifflement, mais plus faiblement, puis les sons successifs n'ont été suivis d'aucun résultat. Comme les réflexes provenant de l'excitation de la muqueuse nasale, des téguments, de la mobilisation du cou, le réflexe acoustique s'est épuisé à son tour. — Nous avons essayé, mais vainement, de déclencher le réflexe pilomoteur par excitation du cou ; d'ailleurs, il existait une chair de poule permanente, conséquence locale du froid, et il n'a pas été possible de l'intensifier par l'apport d'excitations nouvelles ; l'aréole du mamelon ne s'est pas contractée. Il est regrettable que nous n'ayons pas complété ces examens par d'autres excitations telles que le froid, le chaud, le souffle, etc...

Il y a lieu encore de signaler que les cris n'ont jamais coïncidé avec les diverses excitations appliquées çà et là sur le corps.

Examen radiographique (voir page 177).
La survie n'a été que de 24 heures.

Examen anatomique. — On a constaté au moment de l'autopsie qui fut pratiquée le lendemain, que la masse pseudoencéphalique avait considérablement diminué de volume, à peu près de moitié.

Le pseudocerveau était très adhérent au niveau du rebord épidermique et dans la profondeur, sur toute l'étendue de la base du crâne ; il fallut cliver au bistouri dans un tissu fibreux extrêmement dur. Au contraire la face supérieure et les bosses latérales avaient une consistance extrêmement molle. En arrière de la base et dans une région correspondant à l'apophyse basilaire, l'encéphale se détachait complètement des plans profonds. Entre le pseudoencéphale et la protubérance aucune trace de centres nerveux ne pouvait être distinguée. L'extrémité supérieure du névraxe était comprise dans un canal étroit, limité de chaque côté par une masse osseuse globuleuse, dans laquelle pénétraient des nerfs qui n'étaient autres que les VIIe et VIIIe paires. Au niveau qui correspondait à la protubérance et au bulbe, l'axe était extrêmement grêle. D'ailleurs la moelle sur toute sa longueur frappait par sa gracilité et par sa coloration cyanotique comme les autres parties du système nerveux central. Une fois l'ensemble extrait d'une seule pièce, cette extrême petitesse du névraxe retenait l'attention.

L'encéphale, le moignon cérébral et le reste des centres supérieurs jusqu'à l'extrémité inférieure du bulbe ne pesaient que 20 g. 80.

Le cervelet faisait complètement défaut, la tente du cervelet manquait également. A un examen sommaire on distinguait vaguement la forme du bulbe et de la protubérance, au-dessus d'elle quelques tractus qui donnaient l'illusion de vestiges du pédoncule cérébral. Sur la face antérieure du bulbe et de la protubérance les deux artères vertébrales et le tronc basilaire sont très nettement suivis.

La partie supérieure du névraxe était recouverte en arrière par une lame osseuse correspondant à la partie postérieure de l'occipital ou tout au moins à un fragment de cette région.

Le crâne se signale par des caractères tout à fait semblables à ceux du premier cas. Aucune différenciation au niveau de la base, ni fosses cérébrales, ni selle turcique, ni lame basilaire distinctes. La voûte manque depuis la région sus-orbitaire jusqu'à la partie inférieure de l'occipital. Les pariétaux, la partie supérieure de l'os temporal manquent complètement. L'ombre radiographique opaque, formée par la base, correspond au rocher, au sphénoïde, à la partie inférieure de l'occipital.

Examen histologique. — La petite masse pseudoencéphalique se présente histologiquement avec la même structure que dans le premier cas. Elle est creusée de cavités nombreuses, bordées pour la plupart par un épithélium épendymaire, fait de cellules cubiques bien colorées, mais par places le revêtement épendymaire fait défaut, et est remplacé par une membrane basale qui n'est plus revêtue irrégulièrement que par des cellules déformées, aplaties, des noyaux espacés. Il est possible d'établir la continuité de tels aspects avec celui du revêtement épendymaire typique, avec tous les intermédiaires, réduction de volume des cellules, aplatissement, espacement, si bien qu'on peut admettre l'origine ventriculaire de la plupart de ces cavités ; quelques-unes sont traversées par des brides ou des cloisons jetées entre les parois. Par endroits, des plexus choroïdes, généralement confluents, délicatement frangés occupent les cavités épendymaires. Le revêtement épithélial des plexus est vivement coloré ; ils contiennent des vaisseaux sanguins extrêmement dilatés, au point de constituer de véritables lacs sanguins. A la base du pseudoencéphale l'aspect varie sensiblement ; les cavités font défaut, mais les vaisseaux sont encore très nombreux, plongés dans un tissu conjonctif ou collagène extrêmement dense. Ici et là, surtout à la limite de la zone cavitaire, le tissu conjonctif enrobe des fragments de tissu névroglique ou des fragments encore assez volumineux de plexus choroïdes dont la structure ne diffère pas sensiblement de celle des plexus choroïdes qui habitent les cavités épendymaires.

Quelques blocs névrogliques sont formés par un réticulum extrêmement fin, retenant çà et là dans ses mailles un noyau névroglique entouré souvent d'une bordure de protoplasma très mince. Nulle part on ne découvre des éléments cellulaires rappelant l'aspect ou la structure des cellules nerveuses. Dans toutes les régions les vaisseaux sont nombreux et dilatés, surtout au niveau de la base ; ici et là de nombreux lacs sanguins ou des hémorragies récentes, ou bien des extravasations sanguines dissociant les éléments. Nulle part on ne trouve des amas pigmentaires. Dans les étages inférieurs les vaisseaux ont une paroi épaisse, régulière, dépourvue de tout foyer inflammatoire récent.

On se trouve donc en présence d'un cerveau miniature complètement dépourvu d'éléments nerveux et ne se laissant reconnaître que par les cavités épendymaires les plexus choroïdes, des blocs névrogliques. L'abondance des vaisseaux et leur très grande dilatation constituent un des caractères les plus importants de la structure de la poche.

L'une des parties les plus intéressantes est la transition entre la peau du crâne et la face supérieure de la poche. La couche épidermique se continue insensiblement à la surface du pseudoencéphale en s'amenuisant progressivement et l'on voit disparaître les plans les plus superficiels de l'épiderme, tandis que le corps muqueux de Malpighi s'amincit de plus en plus. La continuation de la paroi du pseudoencéphale avec la peau n'est plus alors représentée que par une membrane basale qui peut être considérée comme le plan le plus superficiel du derme, ou comme une lame conjonctive représentant l'enveloppe méningée.

Sous la paroi supérieure de la poche il existe par places des vaisseaux sanguins nombreux ou des lames conjonctives semblables à celle qui très distendue forme la limitante externe. Là où la peau forme encore la paroi externe de la poche, elle est doublée en dedans par de nombreux follicules pileux, des glandes sébacées, des glandes sudoripares. Ces éléments disparaissent lorsque la peau s'atrophie pour se continuer avec la paroi supérieure de la poche.

Des coupes ont été pratiquées sur toute la portion des tissus qui s'étend depuis la face inférieure de la poche pseudoencéphalique jusqu'à la protubérance.

On y trouve: 1° des blocs névrogliques ayant la même structure que ceux qui sont englobés dans le tissu conjonctif de la base de la poche ; ils sont constitués par un réticulum à mailles extrêmement fines où sont retenues, clairsemées, des cellules névrogliques, comme des insectes dans une toile d'araignée ; 2° des prolongements épendy-

maires disposés sur deux plans limitant un espace semblable à celui du canal épendymaire ; 3° de nombreux plexus choroïdes irrégulièrement distribués, mais pourvus de franges délicates dont le revêtement cellulaire est fortement coloré ; 4° de nombreux vaisseaux très dilatés et des foyers hémorragiques récents. On ne trouve nulle part des amas leucocytaires qui permettent d'incriminer un processus inflammatoire. Cette zone qui est haute à peine d'un centimètre répond à la région du troisième ventricule de la région sous-optique et des pédoncules cérébraux, à l'extrémité supérieure de la protubérance. Elle ne contient aucun élément nerveux, ni cellules, ni fibres nerveuses. Parallèlement à ces débris court un gros faisceau nerveux constitué par des fibres munies d'un cylindre axe : c'est le trijumeau, il paraît normal.

Il n'a pas été possible de faire des coupes rigoureusement sériées de la protubérance du bulbe et de la moelle ; la protubérance et le bulbe fixés dans le formol à 10 % ont été divisés en fragments minces qui ont séjourné plusieurs jours dans le liquide de Muller puis dans le mélange de Marchi. Malheureusement l'imprégnation a été très insuffisante et sur la plupart des préparations il a fallu faire une surcoloration à l'éosine et à l'hématoxyline. Un fragment très mince de la protubérance n'a pas passé par le liquide de Muller ; après un lavage prolongé à l'eau, il a séjourné 48 heures dans une solution d'acide osmique à 0,5 %. Quelques coupes sont bien imprégnées. Elles passent par les 6es paires, on distingue nettement entre la sixième paire, l'origine et une partie du corps trapézoïde, une partie du ganglion ventral de la 8° paire et une masse de substance grise qui se présente sous la forme générale de l'olive supérieure. On reconnaît le trajet du nerf vestibulaire, le noyau de Deiters, l'eminentia teres.

La lecture des coupes colorées par l'éosine hématoxyline est moins facile, à cause du nombre considérable des extravasations sanguines qui sont disséminées çà et là sur le trajet des vaisseaux dans les amas de substance grise ou sur le trajet des fibres ; cependant les cellules de la substance grise réticulée sont très nettement visibles. Il est difficile de suivre les voies de la sensibilité depuis les noyaux de Goll et de Burdach qui sont cependant nettement dessinés, de même que le ruban de Reil médian. La racine du trijumeau est facilement reconnaissable. L'étage antérieur de la protubérance, la voie pyramidale, les noyaux du pont manquent totalement, de même que le cervelet, l'olive inférieure et les noyaux juxtaolivaires, bref tout l'appareil cérébelleux. Dans la piemère bulbaire on distingue les nerfs mixtes qui ne sont pas altérés.

Tous les vaisseaux de la pie-mère autour de la protubérance et du bulbe sont extrêmement dilatés, cependant les hémorragies n'existent que dans la protubérance et dans le bulbe. A la limite de la protubérance et du bulbe, les cellules épendymaires qui bordent la face postérieure du névraxe se prolongent en dehors sur une bande protoplasmique qui à son extrémité externe se continue avec le revêtement épendymaire des cellules des plexus choroïdes du recessus latéral. A l'extrémité postérieure et dorsale de la protubérance il existe d'un côté une petite cavité irrégulière bordée par des cellules épendymaires. Tout le pourtour de la protubérance et du bulbe est constitué par un tissu névroglique fibrillaire, englobant de nombreuses cellules de même nature.

En clivant profondément le tissu conjonctif dense qui, après extirpation du pseudo-encéphale reste intimement uni à la base du crâne, on retire une masse dans laquelle se trouve la carotide interne, un sinus qui correspond vraisemblablement au sinus caverneux des nerfs, et le ganglion de Gasser, celui-ci normalement constitué. Les vaisseaux s'y trouvent encore nombreux et dilatés. Les hémorragies semblent atteindre leur maximum dans le tissu conjonctif rétrooculaire. Les globules rouges se sont infiltrés dans les interstices des muscles des globes, jusqu'entre les faisceaux primitifs, tandis que les nerfs oculo-moteurs et les fibres musculaires sont normalement constitués. Sur les coupes du nerf optique on ne distingue pas d'infiltrations hémorragiques, mais à sa sortie de la sclérotique il est cloisonné par des bandes conjonctives extrêmement épaisses. Les vaisseaux de la choroïde sont dilatés. L'état de conservation des globes était trop insuffisant pour que l'on puisse se prononcer sur l'état de la rétine, mais çà et là on en découvre des vestiges.

La moelle paraît normalement constituée ; le réseau vasculaire piemérien, les vaisseaux radiculaires sont très dilatés comme dans le premier cas. Dans la substance grise ou blanche de la moelle, davantage dans la moelle cervicale et dans la moelle lombaire, à un moindre degré dans la moelle dorsale, il existe de nombreuses extravasations sanguines, mais nulle part on ne découvre des amas pigmentaires permettant d'affirmer que des hémorragies se sont produites antérieurement au même niveau, aucune trace d'un processus inflammatoire n'y est découverte. La vaso-dilatation et le processus hémorragique ne se limitent donc pas à l'encéphale, au mésencéphale, à la protubérance et au bulbe ; il s'étend à toute la hauteur du névraxe.

Les cellules ganglionnaires des cornes antérieures, les cellules des cornes postérieures sont nettement visibles avec leurs prolongements à tous les étages. Des cellules sont présentes dans la colonne de Clarke, dans la corne latérale. Sur les préparations traitées par l'acide osmique les gaines de myéline des racines sont bien colorées. Les racines antérieures dorsales contiennent des fibres à myéline très fines (fibres sympathiques préganglionnaires). Les cordons sont bien colorés, sauf le cordon latéral et dans les vides laissés par l'absence de myélinisation du faisceau pyramidal.

Le foie (93 g.) et les reins (8 g. 85, 8 g. 83) se présentent histologiquement sous le même aspect que dans le premier cas, on y retrouve la même infiltration lymphocytaire surtout nette, dans le foie; la paroi de quelques vaisseaux est légèrement fibreuse, pas d'éosinophiles, la capsule de Glisson n'est pas épaissie. Dans le rein, les lymphocytes surtout évidents ici et là au niveau des glomérules ; quelques vaisseaux à parois épaissies, capillaires très dilatés par endroits, quelques foyers hémorragiques. Rate (11 g. 05) normale. Le thymus (25,50) est très notablement hypertrophié, mais la structure ne diffère pas de la normale. Aucune altération importante du pancréas qui est petit — (la paroi de quelques vaisseaux y paraît épaissie) ni du corps thyroïde (1,88). Sur les coupes pratiquées au niveau de l'aorte thoracique et sur les plexus périaortique, sur la capsule surrénale droite (0,60) (la gauche manquait), aucune lésion importante à signaler ; quelques vaisseaux sont dilatés, quelques extravasations s'y rencontrent moins nombreuses que dans le rein. L'hypophyse n'a pu être retrouvée malgré toutes les précautions prises en clivant au niveau de la base.

La trompe ovarienne est notablement congestionnée, les vaisseaux sont très dilatés dans la partie centrale plus que dans les franges. Infiltration lymphocytaire assez prononcée dans un segment ovarien.

Nulle trace d'inflammation sur les coupes du cœur et du péricarde ; sur la coupe de l'artère coronaire postérieure, il existe un épaississement net de l'endartère limité à un secteur, ayant dissocié la lame élastique interne. Un examen plus détaillé sera fourni dans un travail spécial. Poumon normal.

Ces deux anencéphales peuvent être considérés comme des anencéphales protubérantiels ; tous les centres nerveux situés au-dessus de la protubérance font entièrement défaut.

La protubérance ne peut être d'autre part considérée comme normale ou complète. La partie toute supérieure de la protubérance fait défaut ou est profondément altérée, elle ne commence alors réellement qu'avec le plan de pénétration de la racine du trijumeau. Elle est en outre très grêle comme le reste du névraxe. Les centres et les faisceaux ne se trouvent pas dans des conditions physiologiques normales, puisqu'ils sont en totalité ou partiellement privés de leurs connexions anatomophysiologiques. Les connexions qui subsistent sont encore entravées ou troublées par la vaso-dilatation considérable et les hémorragies nombreuses.

Malgré la similitude des deux cas, on trouve dans le tableau clinique des troubles du même ordre et des dissemblances qui doivent s'expliquer en grande partie par un degré plus ou moins marqué, ou quelques localisations différentes des altérations.

La survie des anencéphales est ordinairement très courte, et dans la grande majorité des cas elle n'excède pas la survie des fœtus que nous avons observés, c'est-à-dire 24 heures. Cependant, Anton a vu un anencéphale maintenu en vie pendant une huitaine de jours, bien que le névraxe s'arrêtât en haut à la limite de la moitié supérieure et de la moitié inférieure de la protubérance. Des survies d'anencéphales beaucoup plus longues ont été observées, mais l'arrêt du développement était sensiblement moins étendu et les altérations moins profondes.

Bien que la survie ait été courte dans les deux cas que nous avons suivis, sa durée peut surprendre au premier abord, si l'on tient compte de

l'insuffisance de la respiration dont les reprises étaient très espacées. Les tissus et les éléments anatomiques du fœtus jouissent d'une plus grande résistance que ceux des sujets plus âgés vis-à-vis des toxiques et vraisemblablement à ce titre vis-à-vis de l'acide carbonique et de l'asphyxie (Buffon, Le Gallois, Paul Bert). La résistance du nouveau-né à l'asphyxie trouve, d'autre part, une circonstance favorisante dans la température intérieure, et le refroidissement facilite l'abaissement de la température centrale (Brown-Séquard et Ch. Richet). La résistance du cœur est particulièrement marquée, il s'affranchit davantage des influences centrales.

D'ailleurs, des survies assez longues (c'est-à-dire la persistance des battements du cœur), malgré la suspension complète de la respiration, ont été maintes fois signalées. D'Halluin cite le cas d'un anencéphale né à 7 mois qui vécut 4 heures et demie sans respirer et il rapporte une observation de Bardinat, celle d'un enfant qui vécut 15 heures sans respirer.

Les mouvements respiratoires plus amples qui se produisent à des intervalles plus espacés, accompagnés d'extension brusque de la tête, d'élévation des épaules, avec retour lent à la position antérieure,rappellent davantage les respirations des agonisants. Les mouvements de flexion des membres inférieurs qui les accompagnent rappellent les mouvements automatiques spinaux déclenchés par des excitations périphériques chez les sujets dont le névraxe est plus ou moins complètement interrompu.

Les réflexes se comportent dans ces deux cas, comme ils le font ordinairement chez le fœtus ; ils ont une tendance à se généraliser ; quelques-uns donnent l'impression d'une réaction antinocive, par exemple les réflexes de flexion déclenchés par l'excitation plantaire des membres inférieurs, bien que le membre dont la plante est excitée se fléchisse plus tardivement et à un degré moindre que l'autre membre. Il est peut-être plus curieux d'observer des réflexes plus simples qui n'ont pas été remaniés par des relations anatomophysiologiques et des circuits plus ou moins complexes. Il est tentant d'interpréter dans ce sens le curieux mouvement de rotation exécuté par la tête lorsque l'extrémité d'un stylet mousse ou la pointe d'un bout de papier sont introduits délicatement dans l'une ou l'autre narine et mis en contact avec la muqueuse de la cloison. Chez ces deux sujets le réflexe se présente avec les caractères d'une adaptation ou d'une appropriation parfaite et constante, sollicitée par une afférence nociceptive ; la réaction se fait en sens inverse du lieu de l'excitation, la tête se tourne à droite si l'excitation est appliquée à gauche. La réaction est la même quand on pince le pavillon de l'une ou l'autre oreille (cas nº 1) ou de même ordre quand on frôle le tégument au-dessus de l'oreille (cas nº 2), dans les deux cas on a l'impression d'une réaction de dérobement. Tandis que la rotation ou la torsion de la tête est brusque, le retourest lent et progressif, il suppose non seulement l'arrêt de la contraction des muscles rotateurs dans un sens, mais encore l'entrée en jeu des muscles antagonistes. Les nouveau-nés qui sont normaux ne se comportent pas de même manière, nous avons pu nous en rendre compte en répétant la même expérience sur plusieurs nouveau-nés du même âge mis à notre disposition par le Pr Lévy-Solal. Les réactions sont plus simples que celles du nouveau-né dont le névraxe est normalement développé ; à aucun moment elles ne sont accompagnées de cris. Les mouvements de rotation ont une origine cervicale (excitation du pavillon

de l'oreille ou du cuir chevelu) ou trigémino-cervicale (excitation de la cloison).

Entre les deux anencéphales, on trouve quelques dissemblances, en particulier en ce qui concerne le tonus musculaire ; dans le premier cas, l'extensibilité des muscles n'a rien d'exagéré, tandis que la passivité est excessive : le relâchement est d'autant plus frappant qu'à l'état normal le nouveau-né offre une résistance assez grande à tous les déplacements d'ensemble ou partiels. Dans le deuxième cas l'extensibilité des muscles est à peu près normale, peut-être un peu au-dessus de la normale, surtout pour les extenseurs; par contre la passivité est limitée, surtout pour les fléchisseurs, l'extension rencontrant une résistance assez marquée et provoquant une véritable lutte. La ressemblance avec l'enfant normal est plus nette dans le 2e cas, les membres ont conservé l'attitude fœtale qui se retrouve aussi aux membres inférieurs. Seule, dans les deux cas, la tête n'offre aucune résistance aux mouvements passifs et ballotte dans tous les sens quand on secoue le tronc.

Les réflexes ostéotendineux se comportent à peu près de la même manière. Il est remarquable, bien que les réflexes des membres inférieurs soient plus vifs dans le 1er cas, que la percussion du tendon rotulien produise la flexion relativement lente de la cuisse sur le bassin et que dans le 2e cas le mouvement de flexion de la cuisse sur le bassin soit nettement plus ample que celui d'extension de la jambe sur la cuisse. Dans les deux cas, il existe un réflexe d'adduction croisée de la cuisse. Les réflexes achilléens sont absents dans le 1er cas, faibles dans le 2e.

Le réflexe cutané-plantaire se fait en flexion dans les deux cas, mais dans le premier la flexion est suivie d'une extension des orteils qui n'a pas lieu pour le cas no 2. L'excitation plantaire déclenche en outre une flexion bilatérale des membres inférieurs plus marquée dans le membre croisé. La flexion des orteils a lieu parce que les centres correspondants sont excités mais aussi parce que les centres des antagonistes sont inhibés ; ceux-ci semblent excités ensuite par la flexion des orteils. Peut-être est-ce le mouvement de flexion des orteils qui déclenche le mouvement antagoniste d'extension puis le retrait du pied et enfin celui du membre inférieur, à moins qu'il n'existe une certaine indépendance entre les deux phénomènes. L'extension croisée du membre inférieur ne peut être obtenue ni d'un côté ni de l'autre par l'excitation plantaire.

L'absence de réflexe cornéen a été constatée chez les deux anencéphales. Chez le premier le clignement peut être obtenu seulement en frôlant légèrement la paupière supérieure même au-dessus de la ligne ciliaire ; ce fait laisse supposer qu'au cours de leur développement, ou plutôt après interruption, des fibres trigéminales destinées à la cornée ont subi une erreur d'aiguillage et se sont terminées dans le tégument palpébral. Le réflexe s'épuise si l'excitation est renouvelée trop fréquemment, comme cela arrive pour certains réflexes sympathiques ou végétatifs ; il est obtenu encore plus facilement dans le décubitus que dans la position assise. L'intensité du réflexe et sa généralisation sont subordonnées à l'intensité ou la qualité du stimulus : si la peau de la paupière est irritée par le passage de la pointe de l'ongle, la réponse est beaucoup plus forte et beaucoup plus étendue ; non seulement les yeux se ferment mais le visage exécute une grimace à laquelle participent l'orbiculaire des lèvres, les muscles du menton, les muscles péribuccaux, que l'on pourrait interpréter comme une grimace de désagré-

ment, enfin la tête exécute un léger mouvement d'extension et les doigts ébauchent un faible écartement.

Les crises toniques généralisées déclenchées par la pression ou l'effleurement de la poche, n'ont été obtenues que dans le cas I. Par leur brusquerie, le synchronisme des contractions musculaires, l'infléchissement de la tête et du tronc, ces crises rappellent le tic de salaam. C'est très vraisemblablement à des crises semblables qu'il faut attribuer les secousses violentes senties *in utero* à des intervalles plus ou moins éloignés. Ells ont été signalées par d'autres auteurs et elles ont une valeur diagnostique en ce sens qu'eles laissent craindre l'anencéphalie. Les contractions sont synchrones, et symétriques à tel point que le corps se porte en avant sans être entraîné ni à droite ni à gauche, qu'il passe brusquement de l'inertie à l'activité ; le retour à la position initiale se fait beaucoup plus lentement. On ne peut affirmer que les muscles fléchisseurs de la tête et du tronc soient les seuls à se contracter et que les muscles antagonistes restent inactifs, l'action des fléchisseurs est en tout cas prévalente. Le retour ne peut être expliqué par la simple décontraction des fléchisseurs de la tête et du tronc, l'intervention des extenseurs est nécessaire pour ramener la tête et le tronc à leur position initiale. L'afférence qui déclenche la secousse est sans doute recueillie par des fibres du trijumeau ou du plexus cervical.

A beaucoup d'égards ces crises rappellent les crises d'épilepsie tonique ; la brutalité du début ressemble cependant à celui d'une crise clonique qui, au lieu de cesser brusquement, se transforme ensuite en tonisme. Cet état clonico-tonique ne diffère pas d'ailleurs du début de la grande crise d'épilepsie essentielle ni de la crise d'électrochoc, elle n'en diffère que par sa brièveté. Elles ont été comparées, d'autre part, à des mouvements de défense, à ceux qui sont déclenchés au cours d'affections spinales hautes ; on peut se demander encore si les mouvements brusques du tronc et des membres ne sont pas déclenchés par l'inflexion brusque de la tête.

La crise convulsive peut même en cas d'anencéphalie protubérantielle affecter de plus ou moins près le type d'une crise Jacksonienne secondairement généralisée ; chez l'anencéphale observé par Vaschide et Vurpas (qui a survécu 39 heures), la crise débutait par quelques mouvements du bras gauche, puis tout le corps se raidissait, alors s'installait la phase clonique avec mouvements des lèvres, écume, mictions. La crise durait deux minutes, d'autres accès semblables se sont produits. Des secousses cloniques généralisées sont parfois provoquées par des excitations semblables à celles que nécessite la recherche des réflexes tendineux (Ell Owa).

Les crises épileptoïdes observées chez l'anencéphale et provoquées sont encore caractérisées par leur épuisement assez rapide ; lorsque les excitations sont trop rapprochées elles deviennent inefficaces. Cet état réfractaire n'est pas spécial aux crises épileptoïdes, chez les deux anencéphales l'épuisement se manifestait aussi bien à propos des réflexes de rotation ou de torsion céphalique. L'épuisement n'était pas conditionné par la fatigue des muscles, car les mêmes muscles répondaient à l'appel s'ils étaient sollicités par l'excitation d'une autre nature ou d'un autre siège.

Les déplacements de la tête occasionnent chez l'anencéphale des mouvements des membres, ces réflexes s'épuisent également, de même que les réactions produites par le chatouillement du tronc. Les mêmes muscles n'en participent pas moins aux réactions qui se produisent si l'excitation est dé-

placée, par exemple au niveau de la trachée (cas n° 2, fig. 8). L'épuisement du réflexe paraît être moins la consequence de la fatigue musculaire ou de l'inhibition des cellules ganglionnaires que le résultat de l'accoutumance à l'excitation.

La même règle s'applique à d'autres réflexes provoqués soit par le pincement de l'oreille qui, chez l'anencéphale, déclenche l'élévation des épaules, l'abduction des membres supérieurs, le mouvement de retrait des membres inférieurs, soit par le pincement du menton, soit par la percussion du membre supérieur qui produit une secousse immédiate des bras en abduction. une légère extension des doigts, la flexion dorsale des pieds, la flexion de la cuisse sur le bassin. A la pression brusque du thorax, ou au pincement de la peau à ce niveau, le névraxe répond par l'abduction des bras, la flexion des membres inférieurs ; au pincement au cou, par l'abaissement de la mâchoire, la flexion de la tête, par des mouvements des membres inférieurs. Si la plupart des réactions observées sont comparables aux mouvements de défense, quelques-unes semblent de nature à mettre en jeu une discrimination élective et même affective des centres les plus élevés de la région bulbo-protubérantielle.

Tandis que chez le 2e anencéphale, l'introduction de la tétine n'a provoqué aucun mouvement de succion, le 1er anencéphale s'est mis à téter, dès la 7e heure, mais l'acte n'a pas été immédiat, les lèvres ont esquissé tout d'abord quelques frottements sur la tétine, comme à titre d'essai, puis le rythme s'est déclenché, puissamment suivi de mouvements de déglutition.

L'intervention de l'affectivité dans le déclenchement de certains réflexes chez les anencéphales a été déjà mise en cause par quelques auteurs. C'est ainsi qu'Ossian Utter en pinçant les extrémités inférieures d'un anencéphale à la troisième heure après la naissance a constaté non seulement des faibles mouvements du membre excité et des autres membres, mais aussi une grimace prenant une expression d'inquiétude. Un grain de sucre est déposé dans la bouche, une sécrétion salivaire abondante s'écoule, la physionomie exprime la satisfaction et la deglutition se produit à plusieurs reprises. Introduit-on un peu de sel dans la bouche, il réagit au bout de quelques secondes, l'angle de la bouche se déplace en bas, les muscles du tronc et de la nuque se contorsionnent comme dans la douleur, puis ce sont des larmes coléreuses.

Cette expérience a été renouvelée par d'autres auteurs dans des conditions semblables ; les excitations gustatives ont été encore employées par Brouwer, de Vries, Sternberg : des mouvements de la face ont été observés après application de sel, de sucre sur la muqueuse linguale, les réactions n'étaient pas les mêmes dans les deux cas, la physionomie exprimait le mécontentement dans le premier cas, la satisfaction dans le deuxième. Avec la quinine les réactions n'étaient pas constantes, elles faisaient défaut chez les sujets examinés par Foerster, Vaschide et Vurpas. Chez l'anencéphale de Brouwer la quinine produisait une traction de la bouche en largeur, la contraction des muscles du facial supérieur et l'écoulement de salive. L'excitation retentit suivant sa qualité sur des muscles différents de l'expression et de la mimique.

L'anencéphale de notre 2e observation s'est comporté de semblable manière lorsque le sel a été introduit dans la bouche et la mimique a exprimé le dégoût en même temps que la tête s'agitait en divers sens. Il n'est pas dou-

teux que la réaction ne soit en rapport avec une afférence nociceptive ; elle ne peut être considérée comme l'effet du hasard, c'est d'ailleurs dans cette seule éventualité qu'une telle grimace s'est produite.

L'anencéphale de la 1re observation est resté insensible aux excitations acoustiques, au battement très fort des deux mains à proximité des oreilles. Le comportement de l'anencéphale n° 2 au bruit du sifflement des lèvres s'est montré tout différent, la tête s'est agitée doucement en divers sens, les membres supérieurs ont exécuté des mouvements asymétriques, les réactions des membres inférieurs ont été plus frustes. Quelques instants plus tard le même phénomène s'est reproduit avec une nouvelle émission de sons, puis les sons successifs n'ont plus eté suivis d'aucun effet, le réflexe s'est épuisé.

Comment signaler ce mode de réaction aux excitations acoustiques sans faire allusion au rat de Vulpian qui privé de cerveau et de couche optique répondait au bruit de l'appel des lèvres par un sursaut. Est-il utile de rappeler que le *sensorium commune* avait été placé par Longet, Serres, Desmoulins, Bouillaud, Gerdy, Muller, dans la protubérance. Des lapins et des chiens dont le crâne ne contenait plus que la protubérance et le bulbe poussaient des cris plaintifs quand on excitait le trijumeau ou qu'on les soumettait à des excitations extérieures (Longet et Vulpian). Ce dernier auteur distinguait le cri bulbaire et le cri protubérantiel ; le cri différait suivant que le bulbe existait seul ou que la protubérance était en place.

Peut-être les cris plaintifs émis à de longs intervalles par ces deux anencéphales, cris d'une tonalité élevée et plaintifs, sont-ils l'expression, sinon de souffrance, ce terme comportant la notion de perception, du moins d'afférence nociceptive prenant son origine dans un point quelconque ou dans l'ensemble de l'organisme. Peut-être conviendrait-il d'accorder la même interprétation aux mouvements lents exécutés par intermittences lorsque l'enfant se trouve dans le décubitus dorsal : élévation des bras, flexion partielle ou inégale des doigts, mouvements lents d'extension et de flexion ; au maintien de l'avant-bras en l'air sans appui, attitude qui n'est pas rare chez le nourrisson à la phase de l'endormissement. L'exécution de mouvements spontanés de la langue, de la bouche, des extrémités, de la mimique avec renforcements se produisant par intermittences ont été déjà signalés en particulier par Sokolanski chez un anencéphale dont le système nerveux manquait au-dessus de l'origine du trijumeau.

L'ensemble de ces phénomènes amène à un rapprochement avec ce que les physiologistes ont enseigné. Vulpian n'a-t-il pas écrit que la protubérance est le foyer excitateur des mouvements émotionnels ? Cet auteur va même plus loin : dans les grandes expressions émotionnelles de l'homme, la protubérance annulaire joue le rôle le plus important. La présence du réflexe pilomoteur et du réflexe mamillo-aréolaire provoqués par l'excitation homolatérale du cou doit être retenue parmi les réactions affectives, ces réflexes n'ayant pas été observés à la suite d'autres excitations (1).

(1) Faute de place, vu les circonstances, la discussion pathogénique et étiologique n'a pu être reproduite.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 1er juin 1944

Présidence de M. FRANÇAIS

SOMMAIRE

Douleurs cervico-scapulo-brachiales rebelles par première côte incomplète. Guérison chirurgicale, par MM. R. Leriche et S. de Sèze.

Une jeune femme présente depuis 6 ans des douleurs intolérables dans le cou, l'épaule et le membre supérieur gauche. La radiographie montre une 1re côte incomplète, dont la morphologie rappelle de très près celle d'une côte cervicale : l'extrémité antérieure, renflée en massue, se termine dans le creux sus-claviculaire. L'ablation de la côte incomplète donne une guérison immédiate, complète et définitive.

Les auteurs rappellent que la pathogénie des douleurs chez les malades porteurs de malformation de la 1re côte ou de la côte cervicale, est encore très obscure. Il est à souhaiter que le plus grand nombre d'observations cliniques soient publiées, avec les résultats du traitement chirurgical.

Agénésie de la première côte ou côte cervicale, par M. Jean Lereboullet.

L'intéressante présentation de MM. Leriche et de Sèze m'incite à rapprocher de leur cas l'observation d'une femme de 63 ans venue nous consulter pour des phénomènes douloureux du bras droit. Cette malade se plaint depuis 18 mois de fourmille-

ments dans les doigts des deux côtés, puis de douleurs irradiant à tout le membre supérieur, prédominant à droite ; enfin est apparue une gêne fonctionnelle de la main droite avec atrophie de l'éminence thénar du côté droit.

En dehors de ces symptômes, l'examen neurologique est entièrement négatif. L'examen vasculaire ne montre pas non plus d'anomalies et l'indice oscillométrique est normal des deux côtés.

Nous avons fait pratiquer chez cette malade, suspecte de côte cervicale, une radiographie du rachis. Cette radiographie (voir fig.) nous montre à la partie supérieure du thorax, deux premières côtes très anormales : à droite cette côte, relativement grêle, mais assez longue, s'articule avec le manubrium sternal ; à gauche, au contraire, elle est réduite à une petite lame triangulaire dont l'extrémité antérieure est libre. La 2e côte présente l'aspect habituel de la 1re côte.

S'agit-il ici d'une première côte anormale, agénésique, ou d'une côte cervicale. Pour trancher la question, nous avons fait pratiquer une radiographie de la colonne verté-

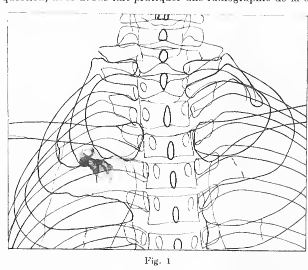


Fig. 1

brale. Il existe douze côtes en tout, y compris la côte litigieuse et cinq vertèbres lombaires seulement. Mais, si l'on considère cette côte litigieuse comme la première côte, il semble bien, réserve faite des difficultés que présente la numération des vertèbres cervicales, qu'il n'existe que six vertèbres cervicales. Notre malade peut donc être considérée aussi bien comme porteuse d'une agénésie de la 1re côte que d'une côte cervicale surnuméraire. L'aspect de la côte, tout à fait superposable à celui du cas de MM. Leriche et de Sèze, le fait qu'à droite elle s'articule avec le sternum, sont en faveur de la première hypothèse. Par contre le fait que, contrairement à ce qui se passe dans le cas de ces auteurs, les douleurs sont survenues, non pas du côté de la côte atrophique, mais du côté de la côte la plus volumineuse, l'aspect de la seconde côte qui est bien un aspect classique de première côte, nous fait pencher vers la seconde hypothèse. Il ne s'agit d'ailleurs que d'une question de mots et notre observation prouve bien que les deux groupes de faits peuvent être réunis par des cas de transition.

Du point de vue thérapeutique, nous nous demandons si une ablation complète de la côte est de mise ici car, en raison du volume de la côte, elle serait assez traumatisante. Nous nous bornerions plutôt, soit à demander au chirurgien la section du scalène, soit à pratiquer quelques séances de radiothérapie ou une infiltration anesthésique.

Sur une dystonie réflexe du membre inférieur, par F. Coste et J. Hewitt.

Mlle Pla..., 27 ans, est tombée en 1933 d'une hauteur de 3 m. 50 sur le dos. Deux mois d'hospitalisation, pas de séquelles. « Crises nerveuses » en 1934. En mars 1938, lombalgie postangineuse pendant deux mois. Elle récidive en novembre 1940, irradie dans le membre inférieur droit ; température à 39-40° pendant plusieurs mois. Après des trai-

tements divers, la malade quitte l'hôpital en mai 1941, sans fièvre, mais boitant un peu du côté droit.

En juin 1941, crise analogue. Température à 38°5. Le membre inférieur droit se place peu à peu dans une attitude vicieuse. Après une cure aurique (4 g. 20 de Crisalbine) sans résultat, on nous adresse la malade le 20 décembre 1941, pour « arthrite probable de la hanche ».

En réalité les hanches sont indemnes et le seul symptôme (outre une hyperthermie habituelle entre 38°5 et 37°8, avec amaigrissement et un mauvais état général), est *l'attitude vicieuse* qui semble due à une contracture du psoas; en décubitus dorsal, la cuisse droite se présente en demi-flexion et rotation interne, pied tourné en dedans ; priée de ramener sa jambe en position normale, la malade y parvient mais lentement et péniblement, et elle ne peut l'y maintenir : invinciblement l'attitude vicieuse se reproduit.



Fig. 1.

Radiographies : scoliose lombaire droite, sans aucune déformation vertébrale.

La fièvre ne s'accompagne ni d'une sédimentation globulaire accélérée (4-7-62) ; ni d'hyperleucocytose (3.600 leucocytes le 17 janvier 1942, 6.600 le 12 février 1942). Une mononucléose relative et une légère éosinophilie (à 4 ou 6 %) sont habituelles.

On pense d'abord à une contracture pithiatique, mais psychothérapie et torpillage échouent.

Entre temps, une exploration détaillée, clinique et radiologique, des poumons, de l'appareil digestif, de l'arbre urinaire, se montre entièrement négative : il n'y a ni lésion du carrefour gastro-duodénal, ni appendicite chronique, ni déformation des calices et des bassinets sur la pyélographie.

Des contrôles répétés attestent la réalité de l'état subfébrile qui va se poursuivre durant les deux années où nous avons observé cette malade, sans cause décelable : hémocultures aérobies et anaérobies, sérodiagnostics aux germes typho-paratyphiques, dysentériques, au melitensis, intradermo-réaction à la mélitine, recherche des foyers d'infection focale (sinus, dents, etc...), tout donne un résultat négatif, de même que deux cures massives par le Sulfathiazol : ni la fièvre, ni l'attitude vicieuse ne sont influencées.

Cuti et intradermo-réactions tuberculiniques sont moyennement positives ; l'hémoculture sur Loewenstein reste stérile, les injections d'antigène méthylique, de gluconate de calcium sont inopérantes.

Quant aux facteurs hormonaux de l'hyperthermie, on note que les règles sont pauvres et rares ; M. B. : — 10 %; pouvoir œstrogène du sang et pouvoir gonadotrope de l'urine très abaissés ; prégnandiol : 6 mg. ; cholestérolémie : 2 g. 75. La thyroxine, le benzoate d'œstradiol, l'hormone gonadotrope n'agissent ni sur les règles, ni sur la température, ni sur l'attitude vicieuse.

La pression décèle en permanence un point douloureux sur la région paravertébrale droite, vers le L1 ou L2 (sur la convexité de la scoliose). La malade accuse d'elle-même cette douleur, d'ailleurs très sourde et qui s'exagère lorsqu'on essaie de porter la cuisse droite en extension. Certains jours, on trouve une douleur profonde dans la fosse iliaque droite. Tout se passe donc comme si, dans la zone d'insertion vertébrale du psoas ou sur le trajet des troncs du plexus lombaire, se produisait une douleur qui paraît se rattacher à l'attitude vicieuse.

A l'examen neurologique, on trouve, au membre inférieur droit, des réflexes tendineux affaiblis (le rotulien surtout), une atrophie de 2 cm. à la cuisse, de l'hypoesthésie plantaire avec diminution du réflexe de flexion des orteils. Les manœuvres de Mingazzini et de Barré sont légèrement positives à droite. Réactions électriques et chronaxies normales. On note à la jambe droite un refroidissement léger (1 à 2°), de l'hyperpulsatilité artérielle et un angio-spasme orthostatique net, alors que l'angiospasme est nul à la jambe gauche.

Ces troubles neurologiques et sympathiques discrets rendent probable l'organicité du syndrome : dystonie réflexe, due à une radiculalgie lombaire supérieure droite. Peut-être ces racines sont-elles irritées par une légère arachnoïdite provenant de l'ancien traumatisme ou d'une infection ? Cependant le liquide céphalo-rachidien est de tous points normal, ainsi que le transit lipiodolé par voie lombaire, puis sous-occipitale (à part un léger égrènement dans la région dorso-lombaire). Mais la radiothérapie pénétrante sur le rachis dorso-lombaire, puis des anesthésies novocaïniques sur les *rami* lombaires supérieurs à droite ne donnent aucun résultat thérapeutique.

Voulant au préalable liquider l'hypothèse inverse de pithiatisme, nous confions la malade au Pr Claude et à Delay qui l'ont suivie à Sainte-Anne pendant deux mois : psychothérapie, torpillage, épreuve du scopochloralose et 3 électro-chocs aboutissent à un échec total. Sous narcose chloroformique, l'attitude vicieuse du membre inférieur droit disparaît, mais elle se reproduit *avant le réveil.*

La malade nous revient toujours dans le même état, subfébrile, avec sa lombalgie et son attitude vicieuse.

Pour épuiser la gamme des thérapeutiques susceptibles d'agir sur le cerveau végétatif, nous demandons à notre ami Guiot de pratiquer une ventriculographie : les ventricules sont petits, les cornes occipitales un peu relevées, comme cela peut se voir dans un état inflammatoire encéphalo-méningé, peut-être expliqué par le lipiodol dont des gouttelettes stagnent encore dans les lacs de la base.

Ainsi confirmés dans notre idée de dystonie réflexe, nous demandons à notre ami A. Sicard de sectionner les première et deuxième racines postérieures lombaires droites. Cependant le chirurgien hésite, frappé par l'importance de la scoliose dont il se demande si elle ne serait pas primitive (hypothèse à notre avis très improbable). Il préfère plâtrer le rachis en bonne position, puis faire une greffe d'Albee. Cette intervention, d'ordinaire si bénigne, est suivie d'une véritable maladie fébrile postopératoire, qui durera deux mois : la température atteint 40° et ne redescend qu'avec une extrême lenteur. On ne découvre cependant aucune localisation infectieuse ; au plus fort de cette pyrexie, la leucocytose atteint 15.000 avec polynucléose à 90 %, mais toutes les formules ultérieures attestent la disparition de la leucocytose et le retour à la mononucléose antérieure.

Au sortir du plâtre, l'*attitude vicieuse a disparu,* mais l'état subfébrile persiste. Depuis lors, il s'est peu à peu atténué et à l'heure actuelle, bien que la température reste encore supérieure à 37° le matin, la courbe thermique tend à redevenir normale. Il y a deux mois, la malade, à l'occasion d'un petit effort, a fracturé son greffon. Malgré cet incident, l'attitude vicieuse n'a pas reparu. Et même priée par nous de replacer son membre dans cette attitude dystonique, elle ne la réalise plus qu'avec une certaine difficulté. Il subsiste un peu d'atrophie et d'hypothermie du membre inférieur droit. Seul des réflexes tendineux, le rotulien droit reste un peu diminué ; on retrouve l'hypoesthésie plantaire avec la diminution du réflexe des orteils, mais il n'y a plus d'hyperpulsatilité à droite et l'angio-spasme orthostatique est égal des deux côtés.

On peut évidemment faire une réserve de principe pour le diagnostic d'hystérie, évoluant sur un fond endocrinien spécial (auquel appartiendrait sans doute l'hyperthermie de long cours). Mais on a vu les menus arguments neurologiques qui s'opposent à cette interprétation. Rappelons aussi que tous les moyens thérapeutiques usuels (torpillage, psychothérapie, scopochloralose, électro-chocs, ventriculographie) ont échoué et il faudrait admettre que l'acte opératoire et ses suites ont eu par contre, dans l'ordre psychothérapique, une efficacité radicale, fait tout de même assez paradoxal.

Il n'y a guère, à notre sens (et c'est également l'avis du Pr J.-A. Barré, qui a bien voulu examiner à maintes reprises notre malade), qu'une seule hypothèse à retenir : celle de troubles réflexes entretenus par une algie lombaire, dont on ne voit guère l'origine en dehors d'une radiculalgie due sans doute à une arachnoïdite.

Dans ce cas, l'opération aurait agi en immobilisant le segment vertébral (donc médulloradiculaire) douloureux. Il semble, en effet, que la scoliose ait été ici non pas antérieure mais secondaire à la douleur, et surtout à la dystonie : c'était une scoliose d'attitude, due à la nécessité où se trouvait la malade de corriger le raccourcissement fonctionnel de son membre fléchi en faisant plonger son bassin du côté droit.

Vue sous cet angle, l'observation de ce cas insolite nous paraît intéressante à deux égards : Tout d'abord c'est un nouvel exemple de ces contractures d'ordre réflexe qu'un examen superficiel pourrait faire ranger parmi les manifestations pithiatiques. D'autre part, il est fort instructif de voir l'immobilisation forcée du rachis guérir l'ensemble du syndrome, interrompre l'arc vicieux qui en assurait la persistance.

Avant la connaissance des lombo-sciatiques d'origine discale, lorsque, il y a une vingtaine d'années, régnait dans les pays anglo-saxons le dogme erroné de la fréquence de l'arthrite sacro-iliaque chronique comme cause de lombalgie et de lombo-sciatiques, les chirurgiens et les orthopédistes pratiquaient volontiers l'immobilisation plâtrée ou même l'arthrothèse sacro-iliaque et ils publiaient leurs succès. Ces derniers étaient sans doute dus, eux aussi, à la mise au repos et à l'immobilisation des racines douloureuses.

Myoclonies d'opposition à l'occasion des mouvements volontaires

par MM. André-Thomas, J. de Ajuriaguerra et Boitelle.

Ce malade, âgé de 23 ans, né à terme (forceps), a marché à 13 mois. Rougeole à 6 ans, broncho-pneumonie à 2 ans, oreillons à huit ans, sans complications. Aucun épisode encéphalitique.

Le grand-père paternel était bègue, le père alcoolique. La mère a été soignée à Sainte-Anne pour une crise de mélancolie, un oncle maternel est mort à l'asile de Clermont. Il n'a qu'une sœur, âgée de 13 ans, nerveuse.

Il a suivi régulièrement l'école jusqu'à 13 ans et il a obtenu son certificat d'études. A 11 ans, il est pris de tremblement des mains quand il écrit, sa face est agitée par quelques secousses musculaires. Il fut traité alors par le gardénal. A 13 ans se produisent les premières crises convulsives, revenant environ deux fois par mois si l'on en croit la mère. La première fut diurne, les autres nocturnes, elles disparurent à peu près complètement vers 15 ou 16 ans. Une dernière crise se produisit à 18 ans.

Les crises survenaient sans aura, débutant par un cri, se continuant par des convulsions toniques puis tonico-cloniques avec perte de connaissance, morsure de la langue, incontinence d'urines.

D'autre part, les secousses musculaires qui se produisaient en dehors des crises s'arrêtaient pendant 24 heures après chaque crise comitiale. Il se plaignait de crampes douloureuses au niveau de l'abdomen, douleurs assez vives pour l'obliger à se courber pendant la marche, la paroi abdominale lui donnant l'impression de se rétracter. Ces troubles gênèrent bientôt la marche et la station; de temps en temps, sans motif apparent, ils s'atténuaient. Tout travail était devenu impossible, les mouvements brusques lui faisaient lâcher les objets, mais ils entraînaient rarement la chute. Les barbituriques semblent n'avoir exercé aucune action sur ces divers troubles, tandis que les crises comitiales disparurent. Ce malade prend actuellement 0 g. 20 de gardénal par jour.

En même temps que les secousses se généralisaient et se multipliaient, la parole devenait défectueuse, il bredouillait.

Il y a encore lieu de signaler des crises de somnambulisme, apparues à l'âge de 13 ans, 3 fugues avec conservation de la mémoire à la suite de réprimandes paternelles. Le caractère est difficile, il supporte mal la contradiction, il est irritable et il se met fréquemment en colère. Ces troubles se sont aggravés vers l'âge de 17 ans. Un an plus tard, au cours d'une discussion, il menaça sa mère d'un couteau, il la poursuivit, elle dut se réfugier chez une voisine. L'idéation est lente, il use de longues phrases et de nombreuses périphrases, dont il sort difficilement. Aucune perversion instinctive.

C'est donc sur un terrain très particulier que se sont installées ces secousses musculaires qui constituent le principal élément du syndrome morbide.

Tandis qu'il est debout, de petites contractions vives animent le quadriceps, la main droite s'agite, quelques contractions des muscles paravertébraux se dessinent à la partie inférieure du dos. Entre-t-on en conversation avec lui, en même temps qu'il parle, les muscles de la face sont soulevés par des secousses brusques, vraiment cloniques qui mobilisent les lèvres, ils s'agitent successivement ; la lutte est engagée entre l'orbiculaire labial et les élévateurs, il en résulte une trémulation assez polymorphe, une véritable danse saccadée des muscles. Par intervalles la mâchoire inférieure se déplace brusquement, les peauciers, les sterno-cléido-mastoïdiens prennent part à cette agitation, des secousses semblables apparaissent à l'occasion du sourire, du pleurer, des grimaces. — Ferme-t-il les yeux au commandement, des secousses semblables se produisent dans le muscle frontal, tandis que le muscle palpébral se contracte.

Les secousses qui donnent lieu à des déplacements se déclenchent sous forme d'oppositionnisme, cela se voit encore à l'occasion des mouvements, de la flexion et de l'extension, de la rotation de la tête.

L'invite-t-on à prendre et à serrer la main, au moment où il va la saisir, le coude est porté brusquement en arrière. La même difficulté se présente quand il prend un verre et qu'il le porte à sa bouche; avant que celui-ci n'atteigne les lèvres, une forte secousse l'en éloigne et projette le liquide ; l'opposition qui intervient est beaucoup moins forte et moins fréquente quand le verre est vide. La résistance qu'apporte la secousse provoque une contre-réaction d'où l'apparition d'oscillations successives qui donnent l'impression d'un tremblement. L'épreuve du doigt au nez fournit des résultats semblables. Les secousses sont d'autant plus violentes que l'effort est plus grand, que l'action de la volonté s'exerce contre une résistance plus intense, qu'un processus psycho-émotif s'en mêle. L'examen à la suite d'un exercice prolongé, la marche, la fatigue augmentent considérablement l'amplitude et la fréquence des secousses.

Plus le mouvement est *compliqué*, plus l'exécution en est difficile et davantage les secousses d'opposition sont patentes. Il suffit d'observer ce malade à l'occasion du passage de la position couchée à la position assise, ou *vice versa*, lorsqu'il monte sur le brancard, qu'il se place dans l'attitude du décubitus abdominal, qu'il se retourne pour reprendre le décubitus dorsal. Les secousses contrarient encore le mouvement par salves dans les muscles du plan antérieur ou dans les muscles du plan postérieur lorsqu'il porte le tronc en arrière ou en avant, dans les muscles opposés au sens de la rotation, quand il se tourne alternativement en avant et en arrière. La difficulté est encore plus grande si l'exercice est moins usuel, par exemple s'il enfourche une chaise pour prendre l'attitude du cavalier ou si, une fois placé, il laisse la chaise pour reprendre la station.

A l'occasion de la marche, le tronc est de temps en temps attiré brusquement en arrière. S'il se déplace à quatre pattes (l'appui sur les mains et les genoux, ou sur les mains et les pieds), les secousses très marquées se localisent dans les muscles du dos, de la ceinture scapulaire avec la même brusquerie. Il progresse relativement mieux, le corps complètement fléchi, les bras pendants, sans appuyer les mains sur le sol.

L'opposition au mouvement volontaire est variable en ce sens que la secousse antagoniste ne se produit pas constamment au même moment. Lorsque le doigt se dirige vers le nez, la secousse se produit immédiatement dans le triceps, dès que la flexion de l'avant-bras sur le bras est amorcée, mais à d'autres jours le mouvement n'est contrarié qu'au moment où l'index va toucher le nez et la main décrit une série d'oscillations avant de se fixer sur le but. Il existe donc quelques *variations dans le temps* qui ne sont pas dénuées d'intérêt. D'ailleurs l'acte n'est pas toujours contrarié par des secousses affectant le même segment du membre mis en mouvement, ce sont par exemple les muscles de l'épaule qui en se contractant attirent vivement le bras en arrière, au lieu que ce soit la contraction du triceps qui retienne l'avant-bras. Lorsque le tronc s'en mêle, les muscles de la paroi abdominale entrent principalement et douloureusement en jeu, leur relief se dessine sous la peau en même temps que le corps se porte en avant.

Le résultat des épreuves n'est pas toujours positif; l'*apparition des secousses d'opposition n'est pas obligatoire*. Si les bras sont tendus en avant, ils sont parfois animés de secousses, mais il réussit parfois à les maintenir sans changement. Il peut en être de même s'il met les bras en croix, s'il fait les marionnettes.

On ne peut méconnaître l'intervention d'un sentiment d'insécurité, nous n'avons pu encore obtenir qu'il essaie de piétiner sur place, de sauter à cloche-pieds ; dans la station monopédale les secousses se produisent avec une grande intensité et il ne peut conserver l'équilibre.

Les secousses sont plus fréquentes, plus violentes à l'occasion des actes qui mobilisent la tête et le tronc, les segments proximaux des membres, néanmoins les mouvements les plus menus des doigts sont compromis ; s'il essaie au commandement de faire la pince avec le pouce et l'index, tandis que l'on s'y oppose, les deux doigts cèdent par moments par suite des secousses qui se produisent dans les muscles antagonistes. Des phénomènes du même ordre se produisent si on lui dit d'écarter les doigts ou de les rapprocher, il en résulte une instabilité permanente que le malade ne réussit pas à vaincre. L'écriture est extrêmement difficile, le porte-plume ou le crayon étant continuellement éloignés du but. Pour le même motif la parole est hachée, la langue est instable. Particularité curieuse, il réussit mieux à siffler, à chanter assez correctement sans à-coups. Ouvre-t-il la bouche au maximum, les lèvres gardent difficilement leur position, les élévateurs et les écarteurs étant contrecarrés cette fois par l'orbiculaire.

Les secousses qui s'opposent à l'exécution de l'acte sont toujours localisées dans les muscles qui sont susceptibles d'éloigner la partie mobilisée du but qui est visé. Mais les

secousses se produisent parfois dans les muscles de la tête et du tronc qui harmonisent leur attitude avec l'acte exécuté.

Les actes non commandés qui exigent moins d'attention et rentrent dans la catégorie des *mouvements automatiques* sont en général beaucoup plus libres. Si on tend la main au malade en lui disant bonjour, lorsqu'il arrive dans la salle d'examen, il serre la main, l'acte est tout à fait normal. Lui demande-t-on de répéter le même geste au cours de l'examen le recul brusque du bras ou la flexion de l'avant-bras se produit très souvent. Les gestes des membres supérieurs qui accompagnent la parole sont exécutés avec beaucoup de laisser-aller et de souplesse.

Les actes exécutés très rapidement échappent plus volontiers à l'opposition, comme s'ils ne lui laissaient pas le temps de se produire.

En accompagnant avec les mains le mouvement du doigt au nez, du verre aux lèvres, du porte-plume ou du crayon au papier (épreuve du geste accompagné de Froment), l'observateur ne fait pas disparaître l'opposition, il l'augmente plutôt en essayant de l'empêcher ou de la réduire, bref en intervenant comme une résistance. Si au contraire le membre se laisse complètement diriger comme un corps inerte, les secousses disparaissent, mais un déplacement purement passif s'est substitué à l'acte volitionnel.

Tandis que l'agitation apparaît à l'occasion des actes, *l'immobilité est complète dans le relâchement total*, par exemple dans le décubitus dorsal. Dans la position assise et bien appuyé il conserve également l'immobilité. *La différence du comportement dans l'action et le repos est manifeste*. Le syndrome inverse est plus souvent rencontré au cours de certaines maladies dont les myoclonies représentent un des principaux symptômes.

L'immobilité étant réalisée, il est facile de se rendre compte que la mobilisation passive des membres ne rencontre aucune résistance, le ballant est obtenu facilement pour toutes les articulations, les déplacements rapides ne provoquent pas davantage la réaction des antagonistes. La passivité est normale et symétrique. L'extensibilité des muscles l'est également, elle est légèrement plus marquée à droite pour le quadriceps droit ; ni paralysie, ni incoordination, ni asynergie. La sensibilité est normale, les réflexes sont normaux. Aucun trouble oculo-moteur, ni diplopie, ni nystagmus, acuité visuelle : 10/10. Aucune altération du fond de l'œil.

Radiographie du crâne : aucune anomalie.

Liquide céphalo-rachidien :

	albumine	lymphocytes	benjoin colloïdal
1er Examen : 28 août 1939	0.70	3.5	000000222200000
2e Examen : 28 février 1944	0.75	2	000000222200000

Réaction de B.-W. négative aux deux examens de même que la réaction de Meinicke.

Réaction des globulines : aux deux examens la réaction de Pandy s'est montrée incertaine ainsi que la réaction de Weichbrodt au 2e examen, elle fut franchement négative au 1er.

Réactions de B.-W., Meinicke, Kahn négatives *dans le sang.*

En résumé, le tableau clinique est dominé par l'apparition de *secousses à l'occasion de mouvements volontaires*, elles se produisent *dans les muscles qui agissent dans le sens inverse du mouvement*. Elles sont essentiellement conditionnées par l'acte et elles le contrarient. Considérées à ce point de vue, *elles sont oppositionistes*. Elles sollicitent parfois une contre-réaction des muscles agonistes, d'où l'apparence de tremblement à propos de quelques actes, mais la succession des secousses et des réactions n'est nullement rythmique. Elles sont spatialement et chronométriquement inégales et irrégulières. Elles semblent moins fréquentes à l'occasion des mouvements spontanés, des actes automatiques ; encore faudrait-il établir une discriminaion ou une hiérarchie parmi les automatismes, ils n'échappent pas également à la conscience, à l'attention, à la volonté, aux divers contrôles qui s'exercent à l'égard des actes, dès leur déclenchement, en cours d'exécution ou à l'arrêt.

L'aspect clonique des secousses qui agitent la face à l'occasion de la parole et qui se prêtent mieux à l'étude, à cause de leur fréquence, n'est pas discutable. Elles donnent lieu à des déplacements.

Ce myoclonisme d'opposition n'est nullement obligatoire, puisqu'il se produit inconstamment, qu'il n'affecte pas constamment les mêmes muscles à l'occasion d'un acte déterminé, qu'il peut être évité en changeant la vitesse. Il est variable, il y a des bons et des mauvais jours. Il est conditionné par d'autres facteurs dont plus d'un nous échappe. La fatigue en est un ; elle est d'ailleurs l'effet des secousses et de la lutte re-

nouvelée, et d'autre part avec la fatigue l'acte devient de plus en plus volitionnel à cause des efforts qu'il exige. L'émotion peut en être un autre, bien que couramment ce sujet ne se montre pas spécialement impressionnable ; son émotivité est néanmoins spécifiquement exaltée par les forces contraires qui mettent obstacle à son activité sociale et professionnelle, encore une condition qui à son tour apporte une entrave à la spontanéité. Le froid agit dans le même sens.

Les excitations périphériques ne paraissent pas aptes à déclencher régulièrement les secousses. On ne peut faire abstraction du psychisme, des réactions de ce malade, coléreuses, violentes, impulsives, voire même dangereuses, du reste assez espacées. Il reconnaît lui-même qu'il passe par des phases pendant lesquelles il ne se rappelle pas ce qu'il a dit. Le langage est défectueux, pas seulement du fait de l'élocution, hachée par les clonies de la face, mais encore de l'enchaînement défectueux des idées et des phrases; l'agitation et la lutte des muscles ne sont pas, il est vrai, de nature à maintenir la cohérence de la pensée.

Est-il possible de faire rentrer cette observation dans un cadre classique ? Les clonies n'ont ici aucun des caractères assignés aux myoclonies rythmiques et sans déplacement squelettique de l'encéphalite léthargique épidémique ; peut-être d'autres types d'encéphalite, dont les caractères n'ont pas été codifiés, sont-ils susceptibles de laisser des séquelles comparables à celles que présente ce malade. Ce cas n'est pas davantage comparable aux chorées électriques de Bergeron Hennoch, de Dubini, au paramyoclonus multiplex de Friedreich ; au cours de ces diverses affections, le caractère fondamental observé actuellement chez ce malade fait défaut. Dans certaines maladies telles que paramyoclonus ou des types d'épilepsie myoclonique, les secousses sont plus fréquentes dans le décubitus et le repos qu'en période d'activité.

La coïncidence des clonies et des crises comitiales orienterait davantage le diagnostic vers les myoclonies épileptiques. Dans le type décrit par Lundborg, les secousses se généralisent et augmentent d'intensité jusqu'au moment où la crise éclate, elles ne sont pas systématiquement conditionnées par l'acte. L'évolution rappellerait plutôt la myoclonie épileptique du type Unverricht avec les stades successifs : 1° épilepto-tétaniforme, sans secousses myocloniques ou avec secousses rares; 2° stade d'accentuation progressive et d'aggravation des troubles psychiques, avec rétrocession de l'épilepsie . 3° les myoclonies augmentent encore, la maladie évolue vers la démence et la cachexie; On n'y retrouve pas le caractère particulier des clonies présentées par notre malade.

On trouve au contraire des propriétés communes avec la pseudosclérose : secousses oppositionistes, affectant plus volontiers la racine des membres, compromettant moins les mouvements automatiques que les mouvements les plus contrôlés, sujettes aux variations, disparaissant dans le repos complet. Elles ne sont pas ordinairement provoquées par les mouvements passifs. Les secousses conditionnent le tremblement intentionnel. Le geste accompagné (Froment) se comporte comme chez notre malade. Froment en fait un élément de différenciation avec le tremblement intentionnel des cérébelleux ou de la sclérose en plaques ; peut être faudrait-il faire quelques réserves sur les tremblements observés au cours de ces deux affections, lorsque les lésions sont partielles dans le premier cas, et en raison de la répartition capricieuse des lésions dans la deuxième maladie; d'ailleurs dans les deux cas les deux modes du tonus résiduel, la passivité et l'extensibilité sont affectées. On retrouve encore dans la pseudosclérose quelques troubles psychiques parmi lesquels les accès coléreux et l'irritabilité ; l'influence de la fatigue, de l'émotivité, du froid. Par ailleurs l'évolution diffère, on ne retrouve pas dans le passé de ce malade les épisodes apoplectiques, hémiplégiques, de contracture, les périodes d'affaiblissement psychique. L'épilepsie a été mentionnée à titre épisodique dans la pseudosclérose. Bien que les crises épileptiques ne se soient pas reproduites chez notre malade, il reste sans doute un épileptique en puissance (1) ; il prend 0.20 centigr. de gardénal par jour. L'examen des yeux a été pratiqué par le Dr Longuet qui n'a pas retrouvé le cercle vert péricornéen. L'épreuve de la galactosurie est normale.

Les bruits expiratoires rapides et inarticulés qui accompagnent les clonies violentes des muscles abdominaux rappellent ceux des sujets atteints de tics convulsif, mais c'est à peu près le seul caractère qui soit commun à ces deux affections.

(1) L'électroencéphalogramme a donné les résultats suivants : six dérivations simultanées, tracé altéré, souffrance cérébrale importante généralisée. Signes certains de mal comitial ; pointes ondes dégradées, et le plus souvent isolées, survenant dans la région frontale. Influence considérable de l'hyperpnée, qui accentue tous les signes de souffrance cérébrale (Dr Remond).

Si les myoclonies squelettiques et les crises convulsives font partie du syndrome décrit par Ramsay Hunt sous le nom de dyssynergie cérébelleuse progressive, il existe dans cette affection d'autres symptômes d'ordre divers. La variabilité de la sémiologie d'un sujet à l'autre laisse quelque doute sur son automomie.

La dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien, la présence permanente de l'albuminose au même taux indique qu'on se trouve en présence d'un processus organique, sinon en voie d'évolution du moins en stabilisation.

Deux cas d'intoxication alimentaire (probablement par le triorthocrésyl-phosphate) avec paralysie des extrémités du type périphérique et symptômes pyramidaux, par MM. Th. Alajouanine et R. Thurel.

Nous vous présentons un ménage, le mari et la femme, âgés respectivement de 52 et 47 ans ; tous deux ont contracté en même temps et à la même source la même maladie, et celle-ci a évolué de la même façon ; aussi ne ferons-nous qu'un seul exposé.

Dans la nuit du 28 au 29 décembre 1942 l'un et l'autre sont réveillés par de violentes coliques intestinales avec diarrhée profuse et accusent aussitôt un pâté mangé la veille au repas du soir ; dès les premiers jours de janvier s'installe progressivement une paralysie des membres inférieurs, puis des membres supérieurs, sans douleurs chez l'homme, avec douleurs dans les mollets chez la femme, et nos deux malades sont hospitalisés le 7 janvier à Bichat dans le service du Pr Pasteur Vallery-Radot.

La paralysie est localisée aux extrémités, aux mains et aux pieds, et elle y est complète avec abolition des réflexes achilléens et cutanés plantaires. Les autres segments effectuent tous les mouvements avec une force à peine diminuée et les réflexes tendineux correspondants sont plutôt vifs.

En dehors de la paralysie des extrémités des membres, l'examen neurologique est négatif et le liquide céphalo-rachidien est normal.

Un examen électrique, pratiqué le 19 février, ne fait que confirmer l'atteinte élective des neurones moteurs des muscles des extrémités : dégénérescence totale des muscles des territoires du sciatique poplité externe et du sciatique poplité interne et R. D. partielle des muscles des mains, alors que les muscles des cuisses, des fesses, des avant-bras, des bras et des épaules ont des réactions électriques normales.

Lorsque les deux malades nous sont adressés en avril 1943, leur état ne s'est pas notalement modifié : la paralysie des pieds est toujours aussi complète, et les réactions d'équilibration des muscles antéro-externes et postérieurs des jambes étant supprimées de ce fait, le malade debout doit, pour maintenir son équilibre, se déplacer sans cesse à la manière d'un homme monté sur des échasses ; les réflexes achilléens et cutanés plantaires sont toujours sans réponse. Aux mains, alors que les muscles des éminences thénar et hypothénar et des espaces interosseux se sont atrophiés, la paralysie s'est atténuée quelque peu, permettant aux doigts d'effectuer de petits mouvements.

Un nouvel examen électrique, en décembre 1943, montre une amélioration nette par rapport au premier examen. La dégénérescence est encore totale pour le jambier antérieur, mais elle n'est plus que partielle pour les extenseurs des orteils et les péroniers et pour les muscles du territoire du sciatique poplité interne ; les fibres musculaires, qui ont retrouvé leur excitabilité par le nerf et leur excitabilité faradique sont du reste encore peu nombreuses et ne donnent que des contractions de faible amplitude.

A partir de janvier 1944 les orteils et les pieds effectuent de petits mouvements de flexion et d'extension, et un signe de Babinski, masqué jusque-là par la paralysie des orteils, est mis en évidence à droite et à gauche. Les réflexes achilléens sont de retour et acquièrent même une vivacité anormale ; c'est alors que prend toute sa valeur la vivacité des autres réflexes tendineux avec polycinétisme et diffusion des réponses. Chez l'homme la marche est même nettement spasmodique.

A l'origine des troubles rigoureusement identiques présentés par nos deux malades il faut chercher une cause commune et leur installation après un repas pris en commun et suivi chez l'un et l'autre convive de violentes coliques intestinales avec diarrhée oriente vers une intoxication alimentaire, et d'eux-mêmes nos malades incriminent un pâté, mais en admettant qu'il en soit bien ainsi, le problème n'en est pas simplifié pour autant, étant donné le nombre de substances qui entrent dans la composition d'un pâté.

La symptomatologie, heureusement, nous offre de précieuses indications, négatives quant à l'éventualité du botulisme, dont le tableau clinique est différent, positives en faveur d'une intoxication par le triorthocrésylphosphate, dont la présence dans l'alimentation est due au remplacement de l'huile alimentaire de plus en plus rare par une huile industrielle contenant du triorthocrésylphosphate.

Il n'y a guère que le triorthocrésylphosphate pour donner de telles paralysies localisées aux extrémités avec abolition isolée des réflexes achilléens, et la coexistence de signes pyramidaux, longtemps masqués par la paralysie massive des neurones moteurs périphériques, rend le tableau clinique encore plus singulier. Il semble bien que l'atteinte des voies pyramidales, au même titre que l'atteinte des neurones moteurs périphériques, fasse partie de la symptomatologie habituelle de l'intoxication par le triorthocrésylphosphate, comme en témoignent les faits rapportés par Meyer A. Zeligs et par Georges Guillain et P. Mollaret et concernant, les premiers 60 cas de Ginger Paralysis et les seconds 4 cas d'intoxication par des huiles industrielles. Récemment, M. André Thomas nous présentait un cas analogue récent avec déjà une hyperréflectivité tendineuse. S'il n'est pas question plus souvent de l'atteinte pyramidale, cela tient à ce qu'elle est masquée pendant longtemps par la paralysie des neurones périphériques ; ce n'est qu'après atténuation de celle-ci que les symptômes pyramidaux s'extériorisent.

La prédilection de la paralysie pour certains groupes de muscles fonctionnellement associés et l'absence de troubles sensitifs sont en faveur d'une atteinte directe des neurones moteurs périphériques et non de leurs gaines, car on ne conçoit guère une atteinte élective des gaines de tel ou tel groupe de neurones; l'atteinte concomitante des voies motrices pyramidales est un argument de plus dans ce sens. Aussi est-il préférable de s'abstenir du terme polynévrite pour désigner les paralysies dues au triorthocrésylphosphate ; par contre le rapprochement avec la sclérose latérale amyotrophique s'impose et il n'est pas sans intérêt pour la compréhension de la pathogénie de cette dernière maladie, de savoir qu'une substance toxique, le triorthocrésylphosphate, peut réaliser, sinon la même maladie, du moins un syndrome anatomo-clinique identique.

Myasthénie avec atrophie musculaire et réaction de dégénérescence, par MM. Th. Alajouanine, R. Thurel et L. Durupt.

En 1935 nous vous présentions un malade chez qui la constatation d'atrophies musculaires et de réaction de dégénérescence nous avait fait hésiter entre les diagnostics de polioencéphalomyélite intermittente et de myasthénie, bien que par ailleurs la symptomatologie avec ses quatre épisodes paralytiques en 24 ans et l'influence de la fatigue et du repos sur les paralysies en cours fût en faveur du second diagnostic ; il a fallu les résultats de l'examen anatomique pour nous convaincre de la réalité de la myasthénie.

Voici un autre malade chez lequel, malgré l'atrophie musculaire et la réaction de dégénérescence, le diagnostic de myasthénie peut être affirmé cliniquement, notamment grâce à l'épreuve de la prostigmine.

Observation. — Comb... Léon, âgé de 61 ans en 1944.

En 1916 ptosis bilatéral, mais plus marqué à gauche.

A partir de 1932 diminution progressive de la force musculaire bientôt suivie d'amyotrophie, d'abord localisée aux épaules jusqu'en 1938, puis gagnant les bras, les avant-bras et les mains et rendant tout travail impossible.

En 1939, c'est le tour des membres inférieurs et là encore commencement par la racine. La même année, quelques difficultés pour mastiquer et parler.

Le malade est entré à la Salpêtrière en 1940 et depuis cette date son état ne s'est pas notablement modifié.

Faciès caractéristique avec ptosis bilatéral, plus marqué à gauche qu'à droite, ce qui tient pour une part à la contraction compensatrice du frontal droit ; légère parésie du droit supérieur du côté gauche et diplopie à la fatigue.

Légère atrophie, mais épuisement rapide des masticateurs ; la voix ne s'épuise qu'à la longue.

Les muscles des épaules et des bras sont atrophiés et leurs contractions sont sans force, capables tout au plus de déplacer le segment sur lequel ils s'insèrent et encore s'épuisent-elles après quelques mouvements successifs ; le biceps gauche, réduit à presque rien, ne répond même plus aux incitations volontaires. Les muscles des avant-

bras et des mains sont moins touchés. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont tous abolis.

Aux membres inférieurs diminution de force et légère atrophie des fessiers, des quadriceps et des muscles antéro-externes des jambes ; les réflexes tendineux existent, mais sont faibles. Les muscles du cou et du tronc sont diminués dans leur résistance et celle-ci s'épuise par la répétition des efforts.

Ainsi nous retrouvons partout une fatigabilité excessive, qui fait perdre aux muscles leur reste d'énergie, mais avec le repos ils récupèrent leur activité initiale.

Par ailleurs la prostigmine a le don d'augmenter la force des muscles et leur résistance à la fatigue, et même de rendre leur activité à des muscles qui semblaient l'avoir définitivement perdue : c'est ainsi que, trois quarts d'heure après une injection de 1 cc. de prostigmine, le biceps droit, qui s'épuisait après huit mouvements de flexion de l'avant-bras, exécute le même mouvement 51 fois, et le biceps gauche, presque inexistant et complètement inerte, devient capable de fléchir l'avant-bras 15 fois de suite.

Voyons maintenant ce que donne l'examen électrique entre les mains de M. G. Bourguignon.

Un premier examen, en juillet 1940, met en évidence une dégénérescence partielle disséminée à l'ensemble de la musculature des membres, au spinal et au trapèze des deux côtés ; la chronaxie au point moteur de la courte portion du biceps gauche est de 1 σ 64 et la contraction est lente et de faible amplitude.

Un deuxième examen est fait en février 1941 et comporte plusieurs expériences de fatigabilité avant et après prostigmine.

Tétanisation du biceps au courant galvanique rythmé à 50 excitations par seconde avec une intensité double de celle de la rhéobase, 10 passages du courant tétanisant de 10 secondes chacun, en 3 minutes : au 3e passage le tétanos disparaît, mais il reste la secousse initiale à chaque rétablissement du courant ; à partir du 7e passage il n'y a plus de réponse. La chronaxie du muscle qui était de 1 σ 40 auparavant, s'élève à 2 σ 28 neuf minutes après l'arrêt du courant tétanisant pour redescendre à sa valeur initiale à la quatorzième minute.

Une ampoule de prostigmine est alors injectée et 35 minutes plus tard le malade, qui en était incapable, peut fléchir l'avant-bras, et la chronaxie du biceps n'est plus que de 1 σ 08.

40 minutes après l'injection, tétanisation au courant galvanique comme précédemment : le tétanos ne varie pas pendant les 3 minutes que dure l'épreuve et après celle-ci la chronaxie du biceps, elle non plus, n'a pas varié.

Ainsi il y a une réaction myasthénique et l'action de la prostigmine est non moins certaine, et pourtant le diagnostic de myasthénie a été discuté et cela à cause de la dégénérescence partielle généralisée à toute la musculature et de l'atrophie musculaire avec diminution d'amplitude des contractions. M. G. Bourguignon tend à admettre qu'il peut s'agir d'une poliomyélite antérieure chronique, genre sclérose latérale amyotrophique, et que le syndrome myasthénique n'en est qu'une conséquence.

Pour notre part, et nous ne sommes d'ailleurs pas les premiers à exprimer une telle opinion, nous considérons la paralysie, qui n'est que le plus haut degré de la fatigue, et l'atrophie musculaire, comme faisant partie du tableau clinique de la myasthénie ; s'il en est ainsi la constatation d'une réaction de dégénérescence partielle n'est pas pour nous surprendre et ne suffit pas à nous faire abandonner le diagnostic de myasthénie, confirmé par l'influence de la prostigmine, véritable traitement d'épreuve.

Dissociation particulière des troubles de la sensibilité et anachlorhydrie gastrique au cours d'une paralysie diphtérique. Discussion de l'origine bulbaire de ces troubles, par MM. F. Thiébaut, E. Wolinetz et Mlle Granier.

Observation. — Trois semaines après une angine non traitée surviennent des troubles de la déglutition et de la vue (lecture impossible malgré une bonne acuité visuelle) chez Mad. L... Madeleine, 45 ans, — puis des troubles de la phonation, des paresthésies de la langue, des lèvres, une paralysie du voile, anesthésie pharyngée et hypoesthésie glossolabiée. Deux mois et demi après l'angine surviennent des troubles de la sensibilité, dominant aux extrémités : paresthésies extrêmement marquées, perte complète de la notion des attitudes segmentaires, astéréognosie complète : non seulement les objets ne sont pas reconnus, mais encore la reconnaissance des matières et des formes est

impossible ; troubles de la localisation et de la discrimination spatiales ; les vibrations du diapason sont seulement perçues à la tête. Par contre, les sensibilités élémentaires sont intégralement conservées, qu'il s'agisse de sensibilité tactile, thermique ou douloureuse, et à un moindre degré kinesthésique. Ces troubles sensitifs s'accompagnent d'un syndrome ataxique net avec signe de Romberg. Les réflexes tendineux sont tous abolis. La force musculaire est peu diminuée. Pas de troubles cérébelleux ni vestibulaires. En même temps, la T. A. est tombée à 9,5-8,5 et la malade a des tendances lipothymiques. Une 1re épreuve à l'histamine donne les résultats suivants : volume de liquide recueilli en 80 m. 141 cmc. HCl libre : néant. Acidité totale (en HCl) varie entre 0,14 et 0,40 g. par litre suivant l'échantillon. Sur le conseil du Pr Clovis Vincent la malade reçoit une injection de sérum antidiphtérique suivie de trois injections d'anatoxine. Quatre mois et demi après le début, la malade est guérie ; elle conserve seulement quelques réflexes abolis et une zone d'anesthésie pharyngée. Les troubles ont disparu dans l'ordre de leur apparition. Une 2e épreuve à l'histamine indique : vol. de liquide recueilli en 90 m. 111 cmc. HCl libre : néant. Acidité totale : de 0,27 à 0,82 suivant l'échantillon. Examen de sang, myélogramme, sensiblement normaux.

Commentaires. — Tous ces troubles nerveux paraissent reconnaître une origine bulbaire. Plus particulièrement l'atteinte de la sensibilité profonde et de la sensibilité tactile épicritiques, avec conservation des sensibilités élémentaires, l'astéréognosie et l'ataxie qui en découlent, pourraient s'expliquer par l'atteinte des noyaux de Goll et de Burdach. Une observation de MM. Froment et Masson à la Société médicale des Hôpitaux le 13 avril 1936, attribuait l'hémiataxie à l'atteinte des fibres arciformes internes. La récente observation de MM. Lemierre, Garcin et I. Bertrand à la Société médicale des hôpitaux, concernant un syndrome ataxique avec astéréognosie, montrait la destruction des noyaux de Goll et de Burdach. La malade avait l'impression que ses membres étaient dans une position toute différente de la position réelle : ce trouble du schéma corporel était manifestement conditionné par les altérations de la sensibilité dite profonde. Seule l'anachlorhydrie paraît s'expliquer difficilement par une lésion bulbaire : il serait souhaitable de la rechercher systématiquement dans des cas analogues.



ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

GAYRAL (L.) et GAYRAL (J.). Les Délires de Possession démoniaque. Préface du Prof. Riser, 1 vol. 302 pages. Vigot édit. Paris, 1944.

L'objet dont L. et J. Gayral se proposent l'étude a déjà, on le sait, conduit à d'abondantes spéculations, tant de la part des théologiens que des psychologues, mais la question est encore débattue de savoir sur quels critères il convient de s'appuyer pour distinguer les authentiques possessions diaboliques d'avec leurs multiples contrefaçons que crée la maladie.

Avec une grande netteté, les auteurs exposent ce problème en commençant par donner les caractéres les plus spécifiques qui marquent les délires de possession et qui sont, il faut le reconnaître, encore des plus communs dans notre siécle.

Tout d'abord, l'on peut distinguer dans ce vaste groupe plusieurs catégories : d'abord celle des Démonolatriques où les sujets rendent un culte au démon tout en l'abhorrant, ensuite la Damnophobie, véritable terreur morbide des peines infernales, enfin les vraies Démonopathies parmi lesquelles se distinguent au premier plan : la D. externe dans laquelle le diable agit du dehors sur le Possédé, et la D. interne caractérisée par l'incorporation même de l'esprit malin dans le corps du sujet.

Dans la D. dite interne, l'action supposée diabolique peut s'exercer par le truchement de la cénesthésie ou, plus directement, par une action directe sur l'esprit. C'est dans ce sens que l'on peut isoler, comme le font fort justement nos auteurs, une forme spéciale de Démonopathie dans laquelle l'emprise semble être toute confinée dans la sphère morale. La « forme éthique » de la D. apparaît d'autant plus digne d'être étudiée et retenue que sa différenciation d'avec la possession authentique peut être délicate. Le patient semble porté au mal avec une force qui dépasse celle de la tentation commune ; aucun obstacle ne peut s'y opposer, les prières, les jeûnes, les macérations, les sacrements même se montrent d'efficacité nulle.

Convaincu qu'il est repoussé de Dieu, le sujet en arrive à penser qu'il rayonne le mal ; encore que sa volonté ne soit pas engagée, il est devenu le mal en soi. Malgré la bénignité apparente de ses débuts, cette forme évolue dans un sens défavorable et aboutit à un véritable délire nécessitant l'internement.

L. et J. Gayral étudient ensuite la psychogénèse des Délires de Possession, et après avoir indiqué comment l'idée obsessionnelle pouvait franchir le plan du délire, les auteurs montrent le rôle souvent considérable que jouent les fausses perceptions illusionnelles et hallucinatoires, les désordres de la cénesthésie, enfin ce que l'on désigne depuis Baillarger sous les vocables « d'Hallucinations psychiques ». Il faut ajouter que le fonds mental des Possédés apparaît, à l'analyse, fait d'anxiété, de crédulité et surtout de débilité.

Dans quelles catégories de maladies mentales peuvent se classer les délires de Possession ? Selon L. et J. Gayral, certains ressortissent à la mélancolie anxieuse, d'autres à la psychasthénie, d'autres à la confusion et aux rêveries morbides, d'autres enfin

se rattachent aux psychoses hallucinatoires chroniques. Sans contester en rien la conclusion des auteurs, il nous semble que ceux-ci ont trop peu marqué combien était essentiel, dans l'éclosion de la Possession démonopathique, le rôle de l'automatisme mental de Clérambault, l'importance de la scission de la personnalité, enfin, l'influence majeure de ce singulier sentiment d'emprise auquel le Possédé, quoi qu'il en ait, ne peut se soustraire.

La seconde partie du remarquable ouvrage de L. et J. Gayral est consacrée à l'exposé des doctrines théologiques de la possession démoniaque sur lesquelles trop de psychiatres sont insuffisamment informés. Les textes abondent et sont très clairement exposés, puis classés selon leur importance. Ce qu'il importe de retenir c'est que, à part certains signes psychologiques ou physiques d'évidence où doit se manifester à plein le prêternaturel, les manifestations de soi-disant Possédés doivent être étudiées dans leur ensemble et jamais isolément, que le fruit de la Possession est toujours le mal, enfin que les Possédés vrais, à la différence des aliénés, ignorent qu'ils sont la proie de l'influence de l'esprit malin.

Le problème de *l'aridité* mystique ayant été récemment fort discuté, L. et J. Gayral ont, très à propos, repris son étude en se demandant si, précisément, les périodes de sécheresse, de découragement, comme aussi les troubles et le dérèglement que peuvent déterminer dans les facultés supérieures la redoutable Nuit de l'Esprit sanjuaniste, ne pourraient pas être tenus pour l'expression d'une influence diabolique. Il est certain que l'on retrouve chez plusieurs grands mystiques, à commencer par sainte Thérèse de Foligno, des états caractéristiques de la crise éthique démonopathique si bien dépeinte par L. et J. Gayral, mais ce qui sépare d'une manière radicale l'état morbide d'avec les aridités de la nuit des sens et de l'esprit, c'est que ces conditions sont spécifiques d'un état mystique déterminé, une simple étape temporaire de l'ascèse. Le sujet plongé dans des ténèbres douloureuses que commande l'apparent éloignement de Dieu ne délire pas pour autant, et n'étend point sa sécheresse à toutes ses affections. La mélancolie diffuse son inhibition à tout le plan affectif, l'aridité la localise aux choses divines. Enfin, l'on peut accorder au P. Surin, dont l'histoire humaine et spirituelle se montre si riche d'enseignements, que les tourments des mystiques gardent un caractère religieux, que le patient, malgré son accablement et sa détresse, ne cesse de chercher Dieu, qu'il reste voué à l'obéissance et à la soumission.

Nous possédons ainsi une série de critères dans la psychologie et le comportement du mystique qui autorisent une discrimination, appuyée sur de solides fondements, d'avec les délires d'influence démonopathique. Nous en avons assez dit pour indiquer le grand intérêt de l'ouvrage de L. et J. Gayral dont la place est marquée aussi bien sur la table du psychiatre que sur celle du théologien, du directeur de conscience ou de l'exorciste.

Jean Lhermitte.

KLEIN (M. R.) et THIÉBAUT (F.). Neurochirurgie d'urgence. Indications et technique. Préface du Pr Clovis-Vincent, 1 vol. 63 p., 31 fig. Masson, édit. Paris, 1943.

Petit volume contenant sous une forme concise l'ensemble des connaissances nécessaires au médecin pour lui permettre de réclamer ou de proscrire l'intervention dans les cas de traumatisme cranien. Il résume, d'autre part, l'ensemble des données pratiques indispensables au chirurgien non spécialisé, lorsque, isolé, se pose pour lui la nécessité d'une intervention cranienne ou cérébrale.

Les auteurs ont volontairement limité ce travail, et la pathologie rachidienne et médullaire ainsi que celle des nerfs périphériques en est exclue. La première partie est consacrée à l'étude clinique ; la seconde comporte l'exposé de la technique opératoire générale, de la technique opératoire spéciale, enfin des soins médicaux et postopératoires. Quelques références bibliographiques complètent cet ensemble pour lequel le Pr Clovis Vincent, dans sa préface, portait le jugement suivant : Il « reproduit fidèlement les méthodes de mon service ». H. M.

BRUN (Michel). Les soins et les suites opératoires en neurochirurgie. 1 vol., 155 pages, thèse Paris, 1944. Foulon, édit.

Travail constituant la première thèse de l'Ecole Neurochirurgicale de l'Hôpital Sainte-Anne.

L'étude des suites opératoires normales, des suites opératoires compliquées et des

pièces d'autopsie, le tout englobant un total de 1.385 interventions auxquelles l'auteur a presque constamment participé, ont permis à ce dernier d'exposer, avec une compétence certaine, un ensemble de données auxquelles trop de médecins paraissent ne pas accorder une importance suffisante.

B... précise ainsi l'importance de la spécialisation du personnel infirmier, la nécessité d'une surveillance compétente constante ; il souligne l'intérêt des soins préopératoires, des soins et des accidents postopératoires. Le chapitre des suites opératoires constitue la partie la plus importante de ce travail et l'auteur s'est particulièrement attaché à l'exposé du traitement des diverses complications susceptibles de se produire.

Le lecteur trouvera donc réuni dans cet ouvrage l'ensemble des connaissances d'ordre pratique, touchant à l'acte neurochirurgical. H. M.

BUSSIÈRE (Jane-Cécile). Les syndromes consécutifs aux hémorragies de la calotte des pédoncules cérébraux. Thèse Paris, 60 p. Maloine, édit. Paris, 1943.

En raison de la rareté relative des publications touchant aux hémorragies de la calotte pédonculaire, l'auteur a repris cette étude d'après les données cliniques de six observations. Il souligne la variété des signes pouvant être observés et les classe ainsi qu'il suit :

1° *Perturbations oculaires* : variables dans leur intensité, allant de la paralysie dissociée ou absolue de la troisième paire jusqu'à l'ophtalmoplégie complète, bilatérale et totale ; 2° *Sommeil pathologique* : parfois très profond pouvant même simuler le coma, pour un observateur non averti ; 3° *Phénomènes hallucinatoires*, survenant quelques jours seulement après l'ictus. Il s'agit généralement d'hallucinations reconnues comme telles et critiquées, mais on peut parfois assister à un véritable délire onirique. 4° *Troubles moteurs* inconstants et de régression rapide. 5° *Troubles de la coordination motrice* affectant le type cérébelleux. 6° *Troubles de la sensibilité*, inconstants et peu intenses. 7° *Perturbation de la réflectivité* d'autant plus accusée que l'atteinte motrice est plus profonde. 8° *Réflexes d'automatisme et de défense*. 9° *Troubles divers* : troubles sphinctériens, bradycardie, vomissements. 10° *Allure caractéristique de l'évolution* : soudaineté du début par un ictus, puis régression des symptômes et guérison. Du point de vue physio-pathologique l'altération des faisceaux moteurs supranucléaires et des noyaux oculo-moteurs rend compte des troubles oculaires ; de même, l'atteinte du dispositif régulateur du sommeil et de la veille décrit par Lhermitte et Tournay explique le sommeil morbide. Les hallucinations et l'onirisme peuvent s'interpréter comme la libération de l'activité du rêve et des images oniriques.

L'auteur insiste en terminant sur le peu de difficultés diagnostiques que posent ces hémorragies, à condition d'être averti de leur éventualité non exceptionnelle.

H. M.

CORNET (Anna). Etude de deux cas de myélite aiguë transverse guéris par les sulfamides. Thèse Paris, 54 p. Jouve, édit. Paris, 1943.

Dans cette monographie sont successivement exposés : 1° l'historique de la sulfamidothérapie et le mode d'action des sulfamides. 2° La symptomatologie des myélites aiguës transverses primitives ; leur traitement par les sulfamides et les résultats obtenus dans deux cas rapportés par l'auteur. 3° L'action des sulfamides observée au laboratoire et en clinique dans différentes affections à virus.

C... souligne plus spécialement l'influence très rapide exercée par les sulfamides sur la symptomatologie, quelle que soit la gravité de celle-ci ; cette action s'est poursuivie progressivement pour aboutir à une guérison rapide, sans séquelles, dans les deux cas considérés. La posologie paraît devoir être la même que celle appliquée au traitement des affections bactériennes et l'on s'en tiendra aux règles habituelles : agir vite et fort, puis à doses progressivement décroissantes. Parmi les médicaments employés, la sulfapyridine semble le plus efficace. L'auteur propose enfin l'adjonction de solution de Lugol dans les cas particulièrement redoutables. Il discute rapidement de l'action des sulfamides sur d'autres affections à virus neurotrope, et passe en revue les principaux accidents de la sulfamidothérapie. Comparant enfin les résultats cliniques à ceux que l'on observe dans le domaine expérimental, l'auteur montre que, malgré la discordance observée, la sulfamidothérapie doit conserver toute sa valeur dans les affections à virus neurotropes. Six pages de bibliographie complètent ce travail. H. M.

PRINCIPALE (Louis). **La méningite tuberculeuse à forme somnolente de l'adulte.** Thèse Paris, 66 p. Foulon, édit. Paris, 1943.

Travail dans lequel l'auteur rapporte le résumé d'un certain nombre d'observations de méningite à forme somnolente de l'adulte. Il montre qu'une telle forme, bien individualisée au point de vue clinique, l'est aussi au point de vue anatomo-pathologique ; elle est la conséquence de lésions tuberculeuses des plexus choroïdes et de la pénétration du processus pathologique dans la substance grise périventriculaire. Le diagnostic est parfois rendu délicat en raison des ressemblances pouvant exister avec l'encéphalite épidémique. La somnolence, dans l'affection considérée, paraît relever d'un double mécanisme. La compression des centres, par l'hydrocéphalie, résultant du dysfonctionnement des plexus choroïdes, expliquerait les cas où la somnolence est d'apparition tardive. La pénétration et la destruction des centres périventriculaires hypnorégulateurs par le processus bacillaire, donneraient la raison de cette somnolence précoce et véritablement symptomatique. Bibliographie de quatre pages. H. M.

ZABOROWSKI (Michel). **Séquelles psychiques des traumatismes craniens de l'enfance. Problèmes étiologiques et médico-légaux.** 1 vol. 124 pages, thèse Paris, 1944. Le François, édit. Paris.

L'étude des traumatismes craniens de l'enfance pose évidemment un problème spécial, puisque, le plus souvent, aucune comparaison ne peut être possible entre l'état mental antérieur du sujet et ce qu'il en advient par la suite.

D'après l'ensemble des cas considérés, on admet que pratiquement, des manifestations précoces peuvent survenir, mais les accidents mentaux secondaires sont d'une assez grande rareté. En contre-partie, l'auteur rappelle qu'il est fréquent de trouver, dans la notation des antécédents d'un malade atteint de troubles psychiques, l'allégation d'un traumatisme de l'enfance, souvent mal précisé, et qu'aucun contexte clinique ne permet d'intégrer sûrement dans l'étiologie des troubles observés.

De l'ensemble des faits cliniques considérés, il apparaît bien que les manifestations relevant d'un traumatisme constituent l'apanage de certains états de déficits intellectuels ou affectifs ; en réalité, les états initialement déficitaires exposent particulièrement l'enfant aux traumatismes, du fait qu'ils comportent des éléments d'inadaptation et d'imperfections sensorielles. Néanmoins, lorsque l'étiologie traumatique des troubles se dégage avec netteté, par une connaissance suffisante du terrain sur lequel ils sont survenus, on constate que les troubles du caractère sont prédominants. L'importance du terrain se manifeste alors du fait que ces troubles sont, le plus souvent, de même nature que les tendances antérieurement manifestées ; ils constituent donc une aggravation, à des degrés divers.

Au point de vue intellectuel propre, les troubles observés sont exceptionnels. Le terme de démence traumatique a été également proposé chez l'enfant ; chez ce dernier, il s'agit surtout de troubles de l'attention entraînant un défaut de fixation et un arrêt des acquisitions. Il ne s'agit donc pas de démence, au sens classique.

L'auteur insiste en terminant sur l'importance médico-légale de ces traumatismes en raison même des difficultés rencontrées dans l'appréciation du pourcentage d'invalidité. Ce sont, de toute évidence, des conclusions provisoires qui doivent intervenir pour réserver la nécessité d'examens ultérieurs. L'adaption d'une formule juridique spéciale à l'enfance apparaît donc particulièrement souhaitable.

Une bibliographie de sept pages complète cet ensemble intéressant au triple point de vue pédiatrique, psycho-pathologique et médico-légal. H. M.

DUJARDIN (Jacques). **La chorée fibrillaire de Morvan postchrysothérapique.** Thèse Paris, 56 pages, Foulon, édit. Paris, 1944.

L'analyse de cinq observations rapportées intégralement dans ce travail permet à l'auteur d'aboutir aux conclusions suivantes :

« Parmi les complications nerveuses de la chrysothérapie, mérite de prendre place un syndrome clinique caractérisé par : a) *Des phénomènes douloureux* intenses, mal localisables par le sujet et sans topographie tronculaire ou radiculaire. b) *Des troubles psychiques* allant des simples modifications du caractère, à la confusion mentale avec idées délirantes, l'anxiété étant le symptôme intermédiaire habituel. c) *Des contractions fibrillaires* plus ou moins généralisées, rapides, arythmiques et asynchrones, qui cons-

tituent l'élément le plus constant du syndrome. d) *Des troubles neurovégétatifs* : hypersudation, érythème des mains et des pieds, insomnie. e) *La pauvreté* (de règle) *de la sémiologie neurologique objective*, la présence d'un certain nombre de signes organiques n'ayant qu'une importance secondaire. f) *L'absence habituelle*, mais non constante *d'élévation de la température*. g) *L'évolution vers la guérison*, sans séquelles, en trois mois environ.

« Cette complication n'est pas facteur d'intoxication, ni d'intolérance ; mais elle rentre dans le cadre des phénomènes de biotropisme et la maladie seconde déclenchée est une névraxite. Cette névraxite se présente sous les traits de la *chorée fibrillaire de Morvan*.

« En l'absence de preuves anatomiques, il est difficile de préciser la localisation des lésions qui, si elles sont réversibles, n'en paraissent pas moins diffuses. Les notes végétatives et psychiques paraissent indiquer le mésodiencéphale comme un des foyers anatomiques importants de la maladie. »

Bibliographie. H. M.

PAYENNEVILLE (Henri-Marie). **Les mélanoblastoses neurocutanées.** Thèse Paris, 59 pages, Arnette, édit. Paris, 1944.

Cette étude d'ensemble basée sur les vingt-quatre observations publiées dans la littérature s'achève sur les conclusions que voici :

« 1° Les observations, réduites à 24, toutes étrangères, sont bien peu nombreuses, eu égard au chiffre élevé des mélanos s cutanées congénitales rapportées dans les annales médicales. Par contre, elles existent dans un pourcentage élevé si on en compare le nombre à celui des mélanoses du système nerveux. Il ne s'agit donc pas d'une simple coïncidence, mais d'une véritable dysembryoplasie systématisée de l'appareil pigmentaire et dont il existe plusieurs degrés.

2° Les observations montrent que dans 3/4 des cas, la mélanose cutanée est importante et que les naevi assez étendus attirent l'attention. Par contre, dans 1/4 des cas la mélanose est restreinte et nécessite un examen méthodique de la peau. Au point de vue du névraxe, le diagnostic de mélanose n'est jamais posé du vivant du malade.

3° Les symptômes cliniques sont frustes et non spécifiques. Les plus fréquents sont les suivants : naevi cutanés en nombre étendu et disposition variable ; troubles mentaux ; hydrocéphalie ; hypertension ; xanthochromie.

4° Anatomiquement, la mélanose du système nerveux siège presque toujours dans la pie-mère, surtout à la base du cerveau, sur les faces antérieures et latérales de la moelle. Habituellement diffuse, elle respecte la substance nerveuse sous-jacente, mais engaine parfois les nerfs craniens et les racines craniennes.

5° Il semble qu'il y ait un rapport étroit entre naevi cutanés et mélanose nerveuse quant à l'extension et la densité des lésions : à naevi nombreux et étendus correspond une mélanose nerveuse diffuse ; à naevi rares et peu étendus correspond une mélanose nerveuse limitée.

6° L'évolution, toujours mortelle, est généralement plus rapide dans les formes cutanées étendues.

7° Il y a identité d'origine et de structure entre les deux mélanoses. L'origine blastodermique est identique et les deux mélanoses sont de souche ectodermique commune ».

Une bibliographie complète ce travail. H. M.

VECCHIALI (Antoine-François). **Contribution à l'étude du status dysraphicus** (A propos d'un cas personnel). Thèse Paris, 58 pages, Jouve, édit. Paris, 1944.

Travail basé sur l'étude détaillée d'un cas personnel de synostose de vertèbres cervicales associée à un syndrome de Claude Bernard-Horner et une hétérochromie irienne et dans lequel on notait également une hémi-sacralisation de la cinquième lombaire, des troubles urinaires, de l'acrocyanose.

Après discussion des diverses particularités symptomatiques, l'auteur passe rapidement en revue les différentes malformations congénitales englobées sous le terme de status dysraphicus et souligne du point de vue étiologique, le rôle, probablement de premier plan, joué par la syphilis. Bibliographie de quatre pages. H. M.

QUARANTE (Henriette). **Le syndrome de Morgagni-Moral chez l'homme,** 1 vol. 72 pages, thèse Paris, 1943.

Après un rappel des caractères essentiels qui individualisent le syndrome d'hyperos-

tose frontale interne, l'auteur rapporte l'observation d'un malade chez lequel ce diagnostic fut porté. Il s'agit du deuxième cas masculin publié en France ; sa symptomatologie est du reste incomplète : puisqu'il manque l'hyperpilosité, Q... explique cette variante du fait même qu'il s'agit d'un homme. La même étiologie, déterminant une perturbation des caractères sexuels secondaires, entraînerait, selon le sexe, une inversion de la morphologie primitive. Il importe de souligner que chez ce malade, le diagnostic de syndrome de Babinski-Froelich avait été porté dans la première moitié de sa vie ; la coexistence même de ce syndrome avec celui d'hyperostose frontale interne élimine la notion d'hyperpituitarisme trop souvent invoquée ; Q... conclut donc à un dysfonctionnement anté-hypophysaire. Bibliographie jointe. H. M.

DANIGO (Théophile). La méningite ourlienne. Etude clinique et étiopathogénique, thèse Paris, 50 pages, Foulon, édit Paris, 1943.

Brève étude dans laquelle, après un rappel de l'étiologie de la parotidite et de l'étiologie de la méningo-encéphalite, l'auteur passe en revue les types cliniques, la fréquence et la pathologie de cette complication. Il s'attache plus spécialement à la forme de méningite ourlienne sans gonflement des parotides et rapporte, pour les discuter rapidement, un certain nombre de ces observations puisées dans la littérature. Du point de vue étiopathogénique, cette méningite ourlienne sans parotidite paraît s'expliquer comme une atteinte du système nerveux central par le virus de la maladie primaire, en l'espèce le virus parotidien lui-même ; le neurotropisme, ou mieux le mésodermotropisme du virus paraissant expérimentalement établi. Bien qu'une théorie différente puisse être également proposée, D... conclut en faveur de la première hypothèse.
Bibliographie. H. M.

ENCÉPHALITES

CARRARA (Emilio). Contribution à l'étude clinique et à la classification de syndromes mentaux dans l'encéphalite épidémique chronique (Contributo allo studio clinico ed alla classificazione delle sindromi mentali nell'encefalite epidemica cronica). *Archivio Italiano di Sludi Neuro-psichiatrici sulla Encefalite e l'Epilessia*, 1939, I, f. 1, janvier-mars, p. 95-124.

Dans la première partie de ce travail l'auteur expose les différentes variétés de troubles mentaux survenant dans l'encéphalite épidémique chronique, leur mode de développement, et tente une classification en syndromes cliniques définis. Une deuxième partie est constituée par l'exposé succinct de 37 observations cliniques, dans lesquelles les troubles mentaux étaient évidents ; ces cas, observés sur un total de 380 encéphalitiques chroniques, réalisent donc une proportion de 7,9 % de complications psychiques, il résulte que les syndromes les plus fréquents et en quelque sorte les plus typiques observés dans l'encéphalite épidémique chronique sont les suivants : 1° Perversion du caractère (immoralité, etc.) ; 2° Etats oniriques et oniroïdes ; 3° Etats d'excitation équivalents des crises oculogyres ; 4° Etats hallucinatoires. Bibliographie jointe. H. M.

CHAVANY (J.-A.), BODET (E.) et RAIMBAULT (J.). La forme psycho-hypertonique de l'encéphalite typhoïdique. Sa clinique et sa pathogénie. Discussion du rôle des sulfamides. *La Presse médicale*, 1943, n° 12, 27 mars, p. 147-148.

Observation d'un cas d'encéphalite typhoïdique dans lequel les auteurs soulignent le caractère particulièrement suggestif des troubles hypertoniques et des troubles de la conscience observés ; d'où le terme proposé de forme psycho-hypertonique. Divers arguments d'ordre clinique et expérimental semblent prouver que, dans un tel cas, il s'agissait d'une imprégnation de l'encéphale par la toxine même du bacille d'Eberth, et non par le microbe. Si l'on admet une telle étiologie, l'administration de sulfamides (au total 70 g. de thiazomide) qui paraît avoir été réellement efficace pourrait s'expliquer par diverses hypothèses que les auteurs exposent. Ces derniers rapprochent leurs résultats de ceux obtenus dans divers cas d'encéphalite choréique, postvaccinale, et au cours d'un zona, efficacement traités par les sulfamides et concluent à l'intérêt de la médication sulfamidée dans l'encéphalite typhique. H. M.

CONRAD (K.). et DELLBRUGGE (M.). Un cas de Panencéphalomyélite subaiguë avec guérison. (Panencéphalomyélite autochtone du type de l'encéphalite japonaise) (Ein remittierter Fall von Panencephalitis subacuta (Pette) (Einheimische Panencephalomyelitis vom Typus der Encephalitis japonica). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 4, pp. 580-597.

Les auteurs rapportent un cas suivi pendant plusieurs mois d'encéphalite du type japonais, analogue aux cas publiés par Pette il y a peu de temps. La maladie évolua en 5 mois et présenta plusieurs phases distinctes : 1° une période prodromique caractérisée par de l'agitation, de l'insomnie, de la nervosité, des céphalées ; 2° une période d'installation de la maladie avec crises convulsives, signes d'irritation cérébrale, fièvre, troubles psychiques ; 3° une période d'état avec syndrome « apallique » comparable à une rigidité décérébrée incomplète, avec troubles des réflexes et du tonus, akinésie, myoclonies, hyperesthésie avec diffusion des excitations, troubles cérébelleux ; 4° une période de régression, au cours de laquelle les troubles psychiques furent au premier plan (délire hallucinatoire suivi de l'apparition d'un délire paranoïde) ; 5° enfin une période de séquelles surtout psychiques accompagnées d'un peu de tremblement. La malade sortit guérie de la clinique, mais mourut environ un mois plus tard au cours d'une crise convulsive accompagnée de perte de connaissance.

A l'occasion de ce cas les auteurs insistent sur la multitude d'aspects que peut revêtir l'encéphalite du type japonais, suivant la prédominance de tel ou tel symptôme, et suivant la durée de l'évolution. Ils estiment que la maladie doit être bien moins rare qu'on le croit, et que les publications récentes en faisant connaître la maladie permettront d'en déceler de nouveaux cas.

Une réserve doit être émise au sujet de ce cas, du fait de l'absence d'examen anatomique d'une part, du fait du début des troubles peu de temps après un accouchement accompagné d'accidents hémorragiques graves et de quelques signes nerveux.

Courte bibliographie. R. P.

DECHAUME (J.), GIRARD (P.-F.) et PONT (M.). La maladie de Schilder-Foix. *Journal de Médecine de Lyon*, 1943, 20 août, p. 473-488.

Problème actuel, dont les auteurs soulignent les inconnues étiologiques, les difficultés diagnostiques et les bases anatomiques, la maladie de Schilder-Foix est étudiée ici à propos de deux observations, les premières de la région lyonnaise.

Un rappel historique marque les principales étapes : Heubner (1897), Schilder (1912), Pierre Marie et Foix (1913), Foix et Julien Marie (1927), Balo (1928), L. van Bogaert (1933).

La première observation est celle d'une femme qui présente tout d'abord une série d'épisodes mentaux (de 16 à 31 ans) ; à cette date apparurent des troubles neurologiques (troubles de la marche, tremblement) ; ultérieurement, l'association de signes pyramidaux, de signes cérébelleux et de troubles psychiques fit porter le diagnostic de sclérose en plaques. A la période ultime coexistaient : une quadriplégie spasmodique, des troubles sensitifs variables, des signes cérébelleux bilatéraux, des mouvements anormaux complexes (salutations de la tête, mouvements athétosiques des membres supérieurs, tremblement cérébelleux), une incontinence d'urine, un état démentiel ; décès par pneumonie. A l'autopsie, atrophie considérable de la substance blanche des deux hémisphères avec présence de plaques grisâtres, déprimées sur les coupes ; des plaques plus petites se retrouvent dans la substance blanche du tronc cérébral. L'histologie confirme l'intégrité du cortex gris et des fibres blanches en U, l'existence d'une sclérose névroglique fibrillaire sous-corticale et sous-épendymaire, enfin des altérations typiques du centre blanc avec zone centrale de désintégration.

La seconde observation concerne une femme, présentant dès l'enfance du tremblement et atteinte vers la quarantaine de céphalées occipitales ; bien plus tard, apparaissent des troubles de la marche et une névralgie fessière gauche ; ultérieurement, on note des signes pyramidaux et cérébelleux, une atrophie optique, des troubles mentaux. L'autopsie démontre qu'il s'agissait de la même maladie.

Les auteurs font alors la synthèse des lésions, celles « d'une leuco-encéphalite associant à un processus malacique où prédominent des lésions myéliniques dégénératives, une sclérose névroglique hyperplasique et rétractile, réalisant avec la formation de larges zones dégénératives et de géodes, une atrophie globale et élective de la substance blanche qui laisse un petit cerveau à gros ventricules ». Pour eux, la distinction est formelle d'avec les lésions de la sclérose en plaques.

Reprenant l'étude clinique, D... et ses collaborateurs retiennent trois types fondamentaux :

— les formes aiguës, à symptomatologie tumorale (type Heubner-Schilder).

— les formes neurologiques, à évolution séquellaire simulant la sclérose en plaques (type Foix-Marie).

— les formes démentielles.

Des réflexions sur la nature de la maladie et sa place nosologique terminent cet article : il n'est plus question d'envisager un processus tumoral ni un processus vasculaire ; le rôle d'un processus dystrophique doit être réservé ; en fait, deux hypothèses restent prévalentes : origine toxique (vérifiée dans quelques cas) et surtout origine infectieuse, la plus probable pour les auteurs. P. Mollaret.

DESBUQUOIS (G.). Encéphalite psychosique aiguë azotémique d'origine ourlienne. *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux*, 1943, nos 10-11-12, p. 130-131.

Chez un sujet de 19 ans, indemne de toute tare, D... a vu se développer au décours d'une infection ourlienne apparemment banale, une double orchite accompagnée d'une encéphalite psychosique azotémique typique rapidement mortelle. L'examen histopathologique a montré, outre l'absence de néphrite, l'existence de lésions de méningo-encéphalite diffuse, surtout d'encéphalite inflammatoire et dégénérative. D... pose la question d'un rapport de l'azotémie avec un trouble fonctionnel rénal ou avec des lésions infectieuses des centres nerveux et souligne le caractère apparemment exceptionnel d'un tel cas. H. M.

EDERLE (W.). Encéphalite et formule du liquide céphalo-rachidien (Encephalitis und Liquorbefund). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 172, fasc. 2-4, pp. 578-586.

Dans cette intéressante communication l'auteur apporte 3 cas, choisis parmi une série de 11 cas, de troubles psychiques à début brusque, survenant chez des sujets jeunes sans antécédents pathologiques notables et s'accompagnant d'une profonde perturbation de la formule du liquide céphalo-rachidien comparable à celle que l'on rencontre au cours de la paralysie générale ou de la sclérose en plaques à la fin de son évolution. Les troubles psychiques consistaient surtout en une obnubilation marquée, suivie d'un certain degré d'agitation et de désorientation. Souvent, on notait un peu d'anxiété en quelques épisodes hallucinatoires de courte durée. Dans un cas existait un syndrome neurologique discret : nystagmus, marche incertaine, parésie des membres. Dans tous les cas la P. L. montra un liquide riche en albumine (entre 70 cg. et 1 gramme) et en cellules, donnant une floculation dans la zone syphilitique, exactement comme au cours de la P. G. L'évolution se fit de la façon la plus favorable dans la majorité des cas. Un seul présentait encore un an après une gêne de la marche et quelques troubles labyrinthiques.

L'auteur discute la nature de ces cas, que l'on peut rattacher sans aucun doute à une « encéphalite » sans pouvoir en aucune façon préciser l'étiologie de la maladie. On peut même se demander avec l'auteur si les caractères cliniques de l'affection et la formule du liquide céphalo-rachidien suffisent à individualiser une maladie autonome, de nombreux agents toxiques ou infectieux pouvant donner la même symptomatologie, qui répond uniquement à une localisation anatomique particulière. Bibliographie. R. P.

GRAILLY (R. de). Sulfamidothérapie et encéphalite postvaccinale. *La Presse médicale*, 1942, n° 29, 10 juin, p. 387-388.

Observation d'une fillette qui, après avoir subi, sans résultat, une première inoculation vaccinale dans la première enfance, a présenté, lors d'une seconde inoculation pratiquée à dix ans et demi, les manifestations suivantes : 1° une vive réaction locale avec dissémination de pustules vaccinales et énorme escarre avec douleur très intense à son niveau. 2° Un état général extrêmement touché avec ataxo-adynamie, hyperthermie, convulsions d'allure sévère et hypertonie pyramidale avec ptosis de la paupière gauche. Un traitement sulfamidé, institué à l'acmé des accidents, amena aussitôt une amélioration progressive aboutissant à une guérison complète sans séquelles. La

dose totale de sulfapyridine fut de 8 g. 50 en six jours. Un tel cas est à rapprocher de celui de Schjöth-Iversen dans lequel un traitement identique aboutit aux mêmes résultats. L'auteur oppose ces deux guérisons après sulfamidothérapie à la gravité habituelle d'évolution des encéphalites vaccinales. Bibliographie. H. M.

GUILLAIN (Georges) et TIFFENEAU (R.). Action favorable de la sulfamidothérapie dans un cas d'encéphalite choréique grave. *Bulletin de l'Académie de Médecine*, 1941, t. 124, nº 19-20, p. 577-580.

Observation d'une malade de 22 ans présentant une encéphalite choréique grave avec confusion mentale et agitation extrême heureusement influencé par la sulfamidothérapie. Après 48 heures de traitement par le 1162 F (à raison de 5 grammes par jour) une amélioration est apparue aboutissant à une guérison complète ; comme seule séquelle subsistait un léger souffle systolique cardiaque. Alors que la chorée de Sydenham simple ne semble pas influencée par les sulfamides, les auteurs rappellent certains faits cliniques et expérimentaux méritant d'être rapprochés de leur observation. De tels résultats laissent bien l'impression que cette thérapeutique mérite d'être à nouveau employée dans des cas semblables à celui de G... et T... H. M.

KLOOS (Gerhard). Débuts inhabituels de l'encéphalomyélite disséminée (Ungewöhnliche An änge von disseminierter Encephalomyelitis). *Der Nervenarzt*, 1940, XIII, nº 4, pages 156-166.

Les encéphalomyélites aiguës primitives, dont le diagnostic est souvent très difficile, peuvent présenter des modes de début particulièrement atypiques, ne faisant nullement penser à une affection neurologique. K... en rapporte trois cas dont deux évoluèrent vers la mort et furent vérifiés histologiquement. Le début de l'un de ces cas fut marqué par un délire aigu, avec tentative de meurtre, que n'accompagnait aucun trouble neurologique, et qui fut considéré comme une forme de catatonie aiguë. Puis apparurent une paraplégie flasque, un syndrome infectieux aigu, et la mort survint dans le coma. Une ponction lombaire avait montré un liquide clair, hypertendu, avec forte réaction cellulaire (130 cellules). Un autre cas, qui évolua vers la guérison, se présenta au début comme un syndrome de dépression aiguë bientôt suivi d'une hémiparésie avec troubles des réactions pupillaires, dysarthrie, incontinence sphinctérienne. Pendant cette période exista un syndrome infectieux net. Ici encore la P. L. montra une forte réaction méningée, le nombre des cellules atteint 280. La guérison se fit totalement. Enfin, un troisième cas eut un début encore plus atypique, en ce sens qu'il n'exista aucun trouble pyschique ou neurologique. La température élevée, la diarrhée, les vomissements firent penser à une intoxication alimentaire aiguë. Toutes les recherches bactériologiques et sérologiques furent négatives. Puis apparut un syndrome douloureux des membres avec douleurs à la pression des muscles, une abolition des réflexes tendineux, une légère ataxie et quelques troubles sphinctériens. A la P. L. hyperalbuminose discrète, forte lymphocytose, troubles des réactions colloïdales. La mort survint dans le coma.

Les examens histologiques montrèrent dans la moelle et l'ensemble du cerveau, des lésions identiques dans les deux cas, consistant en une infiltration diffuse de lymphocytes et de polynucléaires. On notait également de multiples petites hémorragies. Les cellules ganglionnaires présentaient des lésions de l'inflammation primaire.

L'auteur discute la place nosologique de ces affections, dont la classification, en l'absence d'un critère biologique indiscutable, demeure malaisée. R. P.

LAVERGNE (V. de) et HELLUY (J.-R.). Méningo-encéphalite scarlatineuse. A propos d'un cas (*Revue médicale de Nancy*, 1942, t. LXVIII, 15 février, 115-118).

Dans les premiers jours d'une scarlatine banale apparaît un syndrome méningé clinique sans réaction biologique ; la guérison est rapide et spontanée sans séquelles appréciables, à part une petite mydriase droite et un léger nystagmus.

Ce cas serait le 65ᵉ authentique de la littérature ; il confirme la relative fréquence des formes bénignes, et pose une fois de plus le problème d'une pathogénie peut-être allergique, d'après van Bogaert. Le terrain n'était pas prédisposé, et on ne peut invoquer un neurotropisme qui ne se manifesterait que très rarement, une fois sur 3.000 observations par exemple (Mickler). P. MICHON.

POROT (Ant.), BARDENAT (Ch.) et LEONARDON. L'encéphalite aiguë mélitococcique. *Annales Médico-Psychologiques*, 1942, t. 1, n° 1, janvier, p. 25-28.

Compte rendu d'un cas concernant un sujet de 19 ans ayant brusquement présenté des signes d'encéphalite aigue grave, convulsive et délirante hyperazotémique, qui se dénoua en quelques jours, mais en laissant subsister pendant plusieurs semaines une stase papillaire. Cette poussée marque le début d'une mélitococcie ayant par la suite évolué avec ses caractéres classiques et confirmée par une réaction positive à la mélitine. A retenir plus spécialement la forme de ces accidents nerveux, le moment de leur apparition, les manifestations oculaires les accompagnant. H. M.

SCHNIZER (Ernst). L'intervalle libre de l'encéphalite épidémique dans l'expertise médico-légale (Das beschwerde-freie Intervall der epidemischen Encephalitis in der versörgungsärztlichen Begutachtung). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 171, fasc. 4, p. 547-554.

L'existence d'un intervalle parfois très long entre l'épisode aigu initial de l'encéphalite et l'apparition des séquelles, telles que le parkinson, est bien connu. Maisi l peut en résulter de sérieuses difficultés du point de vue médico-légal, lorsque l'épisode initial n'a eu qu'une importance minime. Il faut d'ailleurs remarquer que ces très longs intervalles, tels que ceux observés indiscutablement par Beringer, par Leonhard, par von Witzleben et par Tyndel, sont plutôt rares, et en tout cas sont loin de constituer la règle. On ne peut donc en toute logique attribuer une maladie de Parkinson à une encéphalite que si la phase aiguë est connue avec une précision suffisante. Dans les cas où le malade invoque un épisode infectieux à l'origine de sa maladie, on ne doit le considérer comme sûrement encéphalitique que s'il a existé entre cet épisode et l'apparition du syndrome parkinsonien toute une série de troubles, prouvant bien que la maladie continuait à évoluer à bas bruit.

Bibliographie. R. P.

WIGAND (Hellmut). Encéphalomyélite mortelle après rubéole (Tödliche Encephalomyelitis nach Röteln). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 173, fasc. 3-4, pp. 448-460.

Il s'agit d'un enfant de 10 ans, qui, au troisième jour d'une rubéole banale, présenta brusquement une agitation extrême avec délire, crises épileptiformes, puis obnubilation croissante. La température s'éleva jusqu'à 41°5 en même temps que survenaient des mouvements athétosiques et des spasmes des membres inférieurs. La mort survint à peine 24 heures après le début des signes encéphalitiques. Le liquide céphalo-rachidien ne montra qu'une légère hypercytose et un élargissement de la zone de floculation des la réaction à la gomme mastic.

A l'autopsie, en dehors d'une tuméfaction ganglionnaire généralisée et de foyers broncho-pneumoniques, on nota une hypertrophie cérébrale, due à l'œdème considérable (le cerveau pesait 1.590 grammes) sans aucune lésion macroscopiquement visible. L'examen histologique montra une infiltration cellulaire énorme périvasculaire, avec par places un début de démyélinisation extrêmement discret, ce qu'explique bien la rapidité de l'évolution.

L'auteur rapporte tous les cas analogues qu'il a pu retrouver dans la littérature et qui ne sont au nombre quo de 32. Il évoque ensuite rapidement le problème étiologique des encéphalites consécutives aux maladies infectieuses. Il lui semble vraisemblable d'admettre que l'encéphalite est bien due au virus causal de la maladie infectieuse, qui n'atteindrait le névraxe qu'en raison d'une prédisposition particulière. L'aspect anatomique qu'il rapporte est relativement peu connu, car il représente le stade initial de l'encéphalite, alors que, dans les autres cas publiés, la mort ne survint qu'après plusieurs jours d'évolution. Bibliographie. R. P.

ÉLECTROLOGIE

DUENSING. L'excitation avec un courant galvanique progressif, méthode de valeur pour l'examen électrique et le traitement des paralysies périphériques (Die Reizung mit anschwellendem galvanischen Strom ein wertvolles Hilfsmittel für die elektrische Untersuchung und Behandlund peripherer Lähmungen). *Der Nervenarzt*, 1942, XV, n° 12, pages 505-512.

Dans les cas où l'on recherche une réaction de dégénérescence de certains muscles, ou de certains faisceaux seulement, on peut être gêné par la réponse des muscles ou des faisceaux sains, situés à proximité, réponse due à la diffusion du courant. L'auteur montre dans cet article que si au lieu d'utiliser un courant galvanique établi dans un temps très court ainsi qu'on le fait habituellement, on emploie un courant dont l'intensité croît progressivement et rapidement en une fraction de seconde, on obtient des réponses beaucoup plus franches. En effet, avec ces courants progressifs, les fibres saines ne se contractent pas, alors que les fibres en voie de dégénérescence donnent une réponse lente, très caractéristique. On peut donc utiliser des intensit s assez fortes, sans crainte de la diffusion du courant. L'emploi des courants progressifs représente donc un notable progrès en électro-diagnostic, en simplifiant la recherche et en mettant à l'abri de causes d'erreurs difficilement évitables autrement. De même, ces courants progressifs, n'excitant pas les fibres musculaires saines, peuvent être utilisés en thérapeutique, lorsque l'on désire faire contracter seulement les fibres en voie de dégénérescence. Il est donc possible par cette méthode de mettre en jeu une électrothérapie limitée à certaines fibres, et cela de la façon la plus simple. L'auteur décrit ensuite une bobine de résistance spéciale, permettant d'obtenir facilement des courants progressifs.

Nombreux schémas. R. P.

GRÜTTNER (R.) et BOKALO (A.). La fatigue et le sommeil, d'après les recherches électro-encéphalographiques (Ueber Ermüdung und Schlaf auf Grund hirnbioelektrischer Untersuchungen). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1949, vol. III, Fasc. 4, pages 652-665.

Les tracés électro-encéphalographiques pris au cours des états de fatigue diffèrent des tracés pris chez les sujets au repos par le ralentissement des ondes α qui deviennent beaucoup plus irrégulières dans leur forme et leur amplitude. En outre, contrairement à l'état normal, l'activité électrique de la région centrale est supérieure à celle de la région occipitale. Les diverses régions de l'écorce ne donnent plus lieu à des variations de potentiel synchrones, mais on constate un décalage variable entre les tracés pris simultanément en plusieurs régions. L'importance de cet asynchronisme varie suivant l'intensité de la fatigue.

Au début du sommeil, on constate de même une réduction de l'activité électrique de l'écor e cérébrale : les ondes α se ralentissent, et leur amplitude décroît considérablement. Mais il arrive que le sommeil ne se produise pas malgré la diminution de l'activité électrique On peut donc dire que la diminution de l'activité électrique représente une condition nécessaire, mais non suffisante pour l'installation du sommeil Au cours du sommeil complet l'activité électrique, d'abord réduite, reprend, sous une forme différente, caractérisée par la production d'ondes à rythme lent, mais à potentiel élevé, d'apparition intermittente.

Ainsi donc, les enregistrements électriques montrent que contrairement à l'opinion classique le sommeil ne représente pas un repos absolu du cerveau, mais une autre forme d'activité.

Bibliographie. R. P.

JUNG (Richard). L'électro-encéphalogramme et son emploi clinique. I. Technique des dérivations, enregistrement et interprétation de l'E. E. G. (Das Elecktroencephalogramm und seine Klinische Anwendung. I. Methodik der Ableitung, Registrierung und Deutung des E. E. G.). *Der Nervenarzt*, 1939, XII, n° 12, pages 569-591.

Revue générale exposant de façon très claire les principes sur lesquels repose l'électro-encéphalographie, les techniques les plus couramment utilisées et les résultats auxquels elles conduisent. Discussion des hypothèses proposées pour expliquer la genèse des diverses formes d'ondes, en rapport avec la configuration des régions de l'écorce envisagées et l'activité électrique du cerveau. Bibliographie importante.

R. P.

JUNG (Richard). L'électro-encéphalogramme et son emploi clinique. II. L'électro-encéphalogramme du sujet sain, ses variations, ses modifications et leur importance pour l'EEG. pathologique (Das Elektrencephalogram und seine klinische Anwendung. II. Das E. E. G. des Gesunden, seine Variationen, und Veränderungen und deren Bedeutung für das pathologische E. E. G) *Der Nervenarzt*, 1941, XIV, n° 2, pages 57-70, et n° 3, pages 104-117.

Dans une courte étude, l'auteur apporte les conclusions de ses travaux cliniques et expérimentaux au cours desquels plus de 1.500 sujets furent examinés et 1 800 tracés enregistrés. Chez l'enfant il a constaté l'existence de rythmes lents prédominants, le faible voltage des dérivations occipitales, ainsi que l'augmentation progressive de la fréquence avec l'âge. Le rythme de l'adulte n'apparaît qu'aux environs de la puberté Les divers individus ne présentent pas des E. E. G , rigoureusement semblables, mais il paraît exister des formes particulières de tracés ayant la valeur d'une caractéristique familiale, car on les retrouve identiques chez les différents membres d'une même famille.

L'auteur étudie ensuite les modifications des tracés suivant l'état de sommeil ou de veille, ou les excitations sensorielles Il discute à ce propos les rapports entre les divers types d'E E. G., et les types constitutionnels. Si un rapport constant et étroit entre les caractéristiques psychologiques et les particularités électro-encéphalographiques ne lui semble pas pouvoir être établi, il estime néanmoins que l'E. E. G. peut parfois rendre compte de l'activité intellectuelle du sujet.

Les limites précises du normal et du pathologique sont très difficiles à fixer, et aucun critère absolu ne peut être proposé. Il semble toutefois que l'on puisse considérer comme sûrement pathologiques : une fréquence occipitale au-dessous de 8 à la seconde, une irrégularité du rythme principal atteignant 30 dans la région occipitale et 50 dans les autres régions de l'écorce, un déplacement du foyer principal, et enfin des différences marquées d'un côté à l'autre portant sur l'écorce cérébrale. Le côté malade est en général celui dont le rythme est le plus lent, que l'amplitude des ondes soit plus grande ou plus faible.

Enfin, l'auteur souligne l'analogie existant entre les modifications des tracés normaux de fatigue ou pris au cours du sommeil, et les anomalies observées dans les divers états pathologiques.

Bibliographie. R. P.

KORNMULLER (A. E). Nouveaux résultats sur les symptômes électro-encéphalographiques normaux chez l'homme obtenus par dérivation à travers le cuir chevelu (Weitere Ergebnisse über die normalen hirnbioelektrischen Erscheinungen des Menschen bei Ableitung durch die Kopfschwarte). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, 168, H. 1/3, p. 248-268.

L'hypothèse a été proposée en 1935 d'une différence profonde d'activité électrique entre des régions de structure histologique différente du cortex. L'auteur a repris ces travaux dont il donne un exposé détaillé en enregistrant simultanément plusieurs dérivations pendant un temps assez long et en notant les dérivations donnant lieu, dans des conditions bien déterminées, à des tracés synchrones. Il résulte de ces recherches qu'il est possible de se faire une idée assez précise du mécanisme de l'excitation corticale et de la structure locale du cortex. La comparaison de ces résultats avec les données de l'histologie cérébrale est particulièrement riche en enseignements de toute nature, que des travaux ultérieurs s'efforceront de développer. L'auteur discute ensuite des possibilités d'obtenir par l'électro-encéphalographie des renseignements sur l'activité normale ou pathologique des régions sous-corticales, et spécialement des noyaux gris centraux.

R. P.

MICHON (P.). Electrocution transmédullaire cervicale. *Revue médicale de Nancy*, 1942, 64e année, t. LXVIII, 15 janv. p. 41-44.

Des paresthésies douloureuses rebelles du membre supérieur droit, avec exagération des réflexes, sans étiologie précise, font exhumer une histoire d'électrocution par suspension des deux mains à des câbles électriques entre lesquels existait une différence de potentiel de 190-220 v. en courant alternatif. Après une phase de douleurs et d'œdèmes locaux, il ne subsista durant 16 ans que des myoclonies nocturnes, puis apparurent les troubles actuels remontant à un an. P. M. N.

OHM (J.). L'interprétation de l'électro-encéphalogramme (Zur Deutung des Elektroenkephalogramms). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1941, vol. 152, Fasc. 1 et 2, pages 1-13.

L'auteur développe des considérations théoriques sur la valeur de l'électro-encéphalographie comme moyen d'investigation en physiologie cérébrale. Il attire l'attention sur la possibilité de rythmes extrêmement rapides, qui témoigneraient des activités supérieures des centres nerveux. Tandis que des auteurs comme Berger considéraient que les fréquences les plus élevées ne dépassent pas 130 H., d'autres avec Gemelli et Rohracher ont trouvé des fréquences d'environ 1.500 H et estiment que les fréquences les plus élevées doivent se rencontrer au cours des phases d'activité cérébrale intense.

R. P.

SCHEIFFARTH (F.) Syndromes neuropathologiques après électrotraumatisme. Contribution au problème des lésions tardives (Neuropathologische Syndrome nach Elektrotrauma. Zugleich ein Beitrag zum Problem der Spätschädigungen). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1940, vol. 151, fasc. 3 et 4, pages 153-170.

Trois sujets observés par S... présentèrent, après une violente décharge électrique, des troubles variés, en particulier d'ordre végétatif. C'est également à une pathogénie végétative que l'auteur rapporte la diminution très nette de la force musculaire segmentaire dont se plaignaient les malades. Il s'agirait selon lui d'une atteinte des centres végétatifs, qui, comme l'a montré Ken Kuré, contribuent à l'innervation du muscle. Ainsi, bien des troubles que l'on avait autrefois tendance à considérer comme de nature hystérique ou purement fonctionnelle seraient en réalité organiques, et représenteraient une véritable paralysie végétative. Une confirmation expérimentale semble avoir été obtenue par divers auteurs qui observèrent des troubles nets de la musculature à la suite d'énervations sympathiques.

Un quatrième cas se rapporte à un ouvrier qui présenta une maladie de Parkinson, et dans les antécédents duquel on retrouvait de nombreuses commotions par décharges électriques. Il n'est pas possible dans ce cas, pas plus du reste que dans les cas de ce genre qui ont été publiés jusqu'ici, d'affirmer que l'apparition de la maladie est en rapport direct avec les électrotraumatismes. Il est vraisemblable que le traumatisme ne représente que l'un des facteurs étiologiques, dont le principal est sans doute la constitution propre du malade, comme c'est le cas pour la plupart des affections dites « traumatiques » du système nerveux. Bibliographie. R. P.

SCHWARTZ (Henry) et KERR (Alan S.). Activité électrique du cerveau humain mis à nu (Electrical activity of the exposed human brain). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, v. 43, n° 3, mars, p. 547-559, 11 fig.

S. et K. exposent la technique d'une méthode électroencéphalographique pouvant être mise en œuvre dans les conditions de rigoureuse asepsie de la salle d'opération et rapportent les résultats obtenus chez 22 sujets. Ainsi chez 4 individus dont le cerveau apparaissait normal, l'activité correspondait au type bêta. Un affaiblissement du potentiel s'observait lorsque les électrodes étaient insérées dans les couches corticales les plus profondes. Aucune élévation de potentiel ne put être enregistrée dans les six cas d'hypertension intracranienne sans tumeur cérébrale primitive (malades porteurs de kyste suprasellaire, ou d'adénome pituitaire, ou d'hydrocéphalie) ; parmi ce groupe, des potentiels élevés furent par contre obtenus dans le cas d'hydrocéphalie, après soustraction liquidienne ventricu-

laire. Des ondes caractéristiques de grande amplitude et de faible fréquence ont été observées dans dix cas de tumeur cérébrale dans le tissu qui recouvrait ou avoisinait ces néoformations. La substance tumorale elle-même ne présente pas d'activité électrique propre mais les résultats obtenus proviennent des modifications fonctionnelles de la région avoisinante Les auteurs comparent enfin l'activité des tissus recouvrant une tumeur cérébelleuse et celle d'un territoire identique dans un cas de maladie de Ménière Ils concluent de leurs travaux à la nécessité de mieux préciser : 1° la localisation des potentiels dans les couches corticales ; 2° l'association de potentiels élevés avec une activité normale quelque part dans le cerveau ; 3° la relation des ondes anormales répondant à une stimulation sensorielle. Discussion : MM. F. A. Gibbes, Bucy, Schwartz. H. M.

SMITH (J. Roy), WALTER (Charles W. P.) et LAIDLAW (Robert W). L'électroencéphalogramme dans des cas de néoplasme de la fosse postérieure (The electroencephalogramme in cases of neoplasms of the posterior fossa). *Archives of Neurology and Psychiatry*, **1940**, **v. 43**, **n° 3**, **mars**, **p. 472-487**, **8 fig.**

Exposé des constatations faites dans sept cas de néoplasme de la fosse postérieure et dans un cas de néoplasme du troisième ventricule avec atteinte secondaire de la fosse postérieure. Chez tous ces sujets existaient des foyers pathologiques d'ondes delta, primitivement sur les lobes occipitaux. Dans les trois cas dans lesquels l'examen put être pratiqué avant et après l'opération, une amélioration nette fut observée pour deux d'entre eux, elle fut partielle dans le dernier. Chez un autre malade enfin. les ondes delta existaient après ablation partielle d'une tumeur cérébelleuse ; attendu que l'examen fut pratiqué quelques jours seulement avant la reprise des symptômes pathologiques il est probable que les ondes delta sont à considérer comme le résultat d'une altération secondaire des lobes occipitaux par la pression des lésions à travers la tente.
Discussion : MM. Davidoff, Gibbs et Smith. H. M.

STROHL (A.). et MARTIN-BELLET (F.). Variation de la résistance électrique du nerf suivant la région explorée. *Comptes Rendus des Séances de la Société de Biologie*, **1942**, **t. CXXXVI**, **n° 13-14**, **p. 446-447**.

Les expériences pratiquées par S. et M. permettent de conclure à l'existence de modifications dans la constitution physique du nerf, lesquelles se traduisent par une diminution de la résistance électrique vers les extrémités, surtout du côté du muscle. Aucun indice histologique ne permet de rapporter ces modifications à un élément plutôt qu'à un autre, mais l'expérimentation autorise à croire qu'elles portent sur le noyau ou plus probablement sur l'enveloppe. H. M.

WOLFF (H.) et BRINKMANN (L.). L'encéphalogramme « normal ». (Das « normal » Encephalogramme). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*. **1940**. **Vol. 151**, **fasc. 1 et 2**, **p. 1-25**.

Les auteurs exposent les résultats de leurs recherches sur les images radiologiques des ventricules cérébraux obtenues par encéphalographie. Ils insistent tout d'abord sur les précautions techniques qui sont indispensables si l'on veut obtenir des clichés comparables entre eux et utilisables pour définir les limites du normal et du pathologique. Ils indiquent en particulier la position optima à donner à la tête lors de la prise des clichés et montrent quelles erreurs considérables peuvent résulter d'une minime variation d'angle d'incidence des rayons.

Même en s'entourant de toutes les garanties techniques il persiste de très grandes difficultés quand il s'agit de dire où finit le normal et où commence le pathologique, en raison des multiples variations individuelles. Il semble que dans une certaine mesure l'image des ventricules varie avec la forme du crâne. D'autre part, la dimension des ventricules augmente progressivement avec l'âge, fait déjà établi par divers auteurs, tels que Marchand, Handmann, Herta Böning, Heinrich. Cette dilatation du système ventriculaire correspond à la diminution de volume du cerveau. Contrairement à ce que l'on pourrait penser il est presque impossible de comparer les résultats des mesures ventriculométriques faites sur le vivant au moyen des procédés d'encéphalographie avec les mesures théoriquement plus précises que l'on peut faire sur le cadavre. En effet, la mort s'accompagne d'un passage de liquide des ventricules dans le cerveau, ce qui conduit à une sous-estimation de la capacité ventriculaire.
Bibliographie. R. P.

CHIRURGIE NERVEUSE

BECQ et **LAZORTHES. Contribution à l'étude du traitement des plaies des nerfs.** *Toulouse Médical*, 1941, 1er et 15 juillet.

Ayant eu l'occasion d'intervenir dans un grand nombre de plaies nerveuses, les auteurs se proposent de tracer une ligne de conduite.

Les interventions actuellement réalisables sont de trois types : la libération (neurolyse), la suture (neuroraphie) et la greffe. Les auteurs donnent un aperçu général de la technique à observer pour arriver à de bons résultats.

Les interventions sur le sympathique et les interventions orthopédiques sont indiquées dans le cas où les interventions nerveuses sont sans espoir.

Les plasties tendineuses rendent des services appréciables lorsqu'on substitue l'action d'un muscle vivant à celle d'un autre paralysé.

La neurolyse donne des résultats sleon la nature, l'étendue et le siège de la compression. Il importe en effet de libérer le nerf d'adhérences fibro-musculaires ou de cals osseux. Selon les auteurs, les améliorations, si elles doivent se produire, se font attendre 5 à 6 mois.

Les succès des sutures nerveuses sont fonction du nerf (nature, rôle, etc.), des parties molles, de l'état des muscles, de l'état général. De toute façon, on ne saurait les considérer autrement que comme un moyen de prévenir les névromes, source de douleurs et de troubles trophiques. La récupération fonctionnelle totale est exceptionnelle.

La greffe, réalisée en pratique, ne tient pas les promesses faites par l'expérimentation.

Pour la conduite du traitement, les auteurs insistent sur plusieurs faits : le diagnostic précis (y a-t-il compression ou section ?), le moment de l'intervention, et le fait que l'intervention sur le nerf déçoit très souvent si on l'envisage comme moyen capable à coup sûr de rétablir la motilité. Le but à viser est surtout la prévention du neurogliome et sa résection s'il est déjà formé.

L'intervention orthopédique peut rétablir la fonction là où l'intervention nerveuse échoue. P. B.

CHALNOT. Stellectomie par la méthode de Gask et Ross. *Revue médicale de Nancy*, 1943, t. LXIX, février, p. 34-35.

Intervention motivée par un syndrome posttraumatique du membre supérieur gauche, apparenté à la fois au syndrome de Raynaud et aux troubles physiopathiques. En même temps que le syndrome de Cl. Bernard-Horner, les modifications objectives sont immédiates et étonnantes et le mieux subjectif est sensible. Le résultat est nettement supérieur par cette voie sus-claviculaire à celui obtenu dans un autre cas par voie cervicale directe. P. MICHON.

GRANT (F. C.), GROFF (R. A.) et LEWY (F. H.). Section de la racine spinale descendante du cinquième nerf cranien (Section of the descending spinal root of the fifth cranial nerve. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, v. 43, n° 3, mars, p. 498-509.

D'après les résultats obtenus chez divers opérés, les auteurs, utilisant la méthode de Sjöqvist : section de la racine bulbo-spinale de la Ve paire cranienne, arrivent aux conclusions suivantes : 1° l'opération est pratique, du point de vue technique ; 2° elle permet la conservation de la sensation de tact au niveau de la face ; 3° elle évite l'impression subjective d'engourdissement ; 4° elle constitue un procédé idéal pour les sujets atteints de tumeur de la face attendu qu'elle donne une voie d'accès pour la section de la neuvième paire aussi bien que pour les racines cervicales supérieures.

Discussion : MM. F. Grant, Mixter, Bucy et Groff. H. M.

LECUIRE (Jean) et BARRIÉ (J.). Essais de chirurgie réparatrice du tronc du nerf facial. *Journal de Chirurgie*, 1943, t. 59, nos 9-12, p. 231-240, 4 fig.

Exposé d'une technique consistant en la découverte du facial par trépanation du canal de Fallope dans ses troisième et deuxième portions, puis en la recherche de la lésion nerveuse et son traitement. Quand il n'existe pas de lésion macroscopique, ni perte de substance, ni section, ni contusion, la décompression du nerf et l'incision de la gaine suffisent. Si l'emploi d'un greffon est nécessaire, celui-ci (fragment du fémoro-cutané ou du brachial cutané interne) couché dans le canal osseux, est fixé par ses deux extrémités aux deux bouts avivés du nerf facial par deux points transnévrilemmatiques de soie très fine. Exposé des indications et des résultats obtenus dans 69 interventions. Compte rendu de trois cas personnels. H. M.

PISANO (Gaetano). La cordotomie (La cordotomia). *Rivista Italiana di Endocrinologia e Neurochirurgia*, 1939, IV, f. 4, p. 377-454, 22 fig.

P... rappelle les données anatomo-physiologiques essentielles relatives au système de la sensibilité spinale, discute des théories pathogéniques de la douleur, puis passe en revue les divers types de cordotomie. La cordotomie antéro-latérale étudiée à la fois au point de vue anatomo-physiologique et clinique, et à la lumière des faits publiés dans la littérature ou observés par l'auteur, constitue pratiquement une intervention excellente dans la thérapeutique de la douleur. Sont ensuite examinés les autres types de cordotomie, partielle, longitudinale, leurs indications et spécialement la cordotomie d'Antonucci riche de brillants résultats. Bibliographie. H. M.

RIECHERT (Traugott). Principes du traitement neurochirurgical des blessures des nerfs (Grundlagen der neurochirurgischen Behandlung der Nervenverletzungen). *Der Nervenarzt*, 1942, XV, n° 7, pp. 272-280.

Dans cette mise au point sur le traitement des plaies des nerfs, l'auteur apporte les résultats de son expérience personnelle, acquise sur un grand nombre de blessés. Tout d'abord il discute du moment le plus propice à l'intervention. En principe, l'intervention doit être pratiquée dès que les conditions générales et locales le permettent. S'il y a eu une suppuration, surtout osseuse, l'intervention ne peut se faire que 4 à 6 mois après la guérison clinique de la plaie. D'autre part, le pourcentage de succès décroît rapidement après le 6e mois. Il ne peut donc pas y avoir de règle fixe, et le plus souvent la date de l'intervention sera une question d'espèce. Ensuite, l'auteur étudie le type d'intervention à pratiquer suivant la nature des lésions. Tandis que la section totale du nerf demande évidemment la suture, au besoin en donnant au membre atteint une position telle que le nerf ne soit pas tendu ou encore la greffe, les compressions ou les contusions du nerf posent des problèmes souvent très difficiles à résoudre. On ne peut en effet se fier à l'aspect macroscopique du nerf, de graves lésions fibreuses interfasciculaires pouvant passer inaperçues. L'auteur recommande alors de pratiquer une excitation électrique directe du nerf dénudé, qui montre l'état exact de la conduction. On se décidera alors suivant les cas pour une libération simple du nerf ou pour une résection suivie de suture. Enfin, l'auteur apporte des exemples de restitution fonctionnelle très tardive, absolument imprévisible. R. P.

WEISS (A.-G.) et WARTER (J.). Du rôle primordial joué par le neurogliome dans l'évolution des blessures des nerfs. *La Presse Médicale*, 1943, n° 10, 13 mars, p. 127-128, fig.

Le rôle pathogène du neurogliome est souvent mal connu ou sous-estimé ; il est capable en réalité de déclencher tout un cortège de troubles trophiques, sensitifs, voire moteurs, dont la topographie dépasse souvent et largement le territoire classiquement attribué au nerf intéressé. C'est souvent cette maladie du neurogliome qui par sa gravité constitue l'essentiel de l'infirmité du blessé ; elle n'est pas l'apanage exclusif des sections nerveuses complètes ; on la retrouve plus ou moins marquée chaque fois qu'un nerf est lésé, car dans toutes ces éventualités les cylindraxes souffrent ; la partie de ceux qui sont interrompus ont une gaine de Schwann qui prolifère, ce qui suffit à

amorcer le syndrome. Toutes les lésions traumatiques des nerfs engendrent à des degrés divers deux ordres de phénomènes : l'interruption sensitivo-motrice, le syndrome réflexe du neurogliome. La chirurgie des lésions traumatiques des nerfs ne doit pas tendre exclusivement au rétablissement anatomique et physiologique de la continuité du nerf, d'autant que les possibilités de la régénération nerveuse sont peut-être illusoires; il importe beaucoup plus d'éviter la maladie du neurogliome ou de tenter de la guérir. Avant d'opérer un sujet dont les troubles font craindre l'existence d'un neurogliome, l'infiltration de novocaïne au niveau ou en amont de ce neurogliome décidera de l'intérêt ou de l'inutilité de l'intervention : Si l'infiltration apporte au malade une amélioration immédiate, l'opération sera suivie de succès; en outre, ce test fournit, pour le cours même de l'intervention, des indications précieuses sur la conduite à tenir à l'égard du nerf. Suivent quelques comptes rendus opératoires montrant : 1° que certains blessés tirent un bénéfice inappréciable d'une action directe sur le neurogliome ; 2° que la zone pathogène du neurogliome peut dépasser largement le territoire topographique du nerf lésé. H. M.

ZÜLCH (K.-J.). Sur les conséquences morphologiques de l'emploi du courant électrique pour la section et la coagulation du tissu cérébral et tumoral (Ueber die morphologischen Folgen der Anwendung elektrischen Stromes zum Schneiden und Koagulieren des Hirn- und Geschwulstgewebes). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1940, vol. 151, fasc. 3 et 4, p. 141-145.

L'auteur décrit les lésions cellulaires observées dans un cas de méningiome, et qu'il attribue à l'action du courant diathermique. Les cellules apparaissaient foncées, hyperchromatiques, fusiformes. Par places l'aspect était celui d'amas de cellules d'infiltration banale. De belles microphotos montrent ces aspects anormaux des cellules lésées à la fois par la chaleur et le courant électrique. R. P.

CRANE

ALESSI (Davide). Contribution à l'étude des syndromes neurologiques dans les impressions basilaires du squelette (Contributo allo studio delle sindromi neurologiche da impressione basilare dello scheletro). *Rivista di Neurologia*, 1939, III, juin, p. 218-240, 5 fig.

Observation clinique détaillée d'un sujet de 26 ans porteur d'impression basilaire du squelette cranien s'étant manifestée dès la naissance par une attitude spéciale de la tête ; à 22 ans devait apparaître un syndrome neurologique complexe à prédominance sensitive d'allure tabétique et lentement évolutif. A... discute de la possibilité, difficilement acceptable dans son cas, d'une lésion intrabulbaire relevant d'une pathogénie squelettique directe. Peut-être s'agit-il d'une syringobulbie élément d'un status dysraphicus dont la manifestation squelettique serait constituée par l'impression basilaire. Bibliographie. H. M.

BERT (J.-M.) et GODLEWSKI (M.). Syndrome de Morgagni avec épisodes terminaux d'allure névraxitique. *Paris médical*, 1942, n° 7, 20 février, p. 98-100.

Il s'agit d'une malade de 45 ans chez laquelle, indépendamment des signes fondamentaux du syndrome d'hyperostose frontale interne, furent observés les accidents neurologiques suivants : aspect légèrement figé, inexpressivité, troubles du caractère, hyperréflectivité avec signe de Babinski bilatéral, extension spontanée du gros orteil. Sur ce substratum sont venus se greffer secondairement deux accidents aigus : l'un épisodique, l'autre terminal, caractérisés par la fièvre, la somnolence suivie de coma, des convulsions et des paralysies passagères. Il semble donc logique d'admettre que le syndrome neurologique initial puisse être lui-même le reliquat d'un processus névraxitique ancien demeuré méconnu et dont les deux derniers accidents traduiraient le réveil évolutif. Enfin, en raison de certaines données cliniques comparables, il ne semble pas illogique d'attribuer une identité d'origine au syndrome neurologique et au syndrome de Morgagni. Une infection neurotrope méconnue aurait, à l'origine, engendré

l'un et l'autre ; un réveil évolutif du processusnévraxitique aurait, par la suite, provoqué la mort de la malade.

A noter du point de vue anatomo-pathologique, le caractère atypique de l'exostose frontale. H. M.

CHAVANY (J.-A.). Un cas de syndrome de Morgagni-Morel. Hyperostose frontale interne avec manifestations endocriniennes et cérébrales. *La Presse médicale*, 1941, nº 108, 16 décembre, p. 1355-1356, 2 fig.

Ce cas longuement suivi par l'auteur présente une symptomatologie caractérisée par une céphalée intense, une asthénie marquée, une adiposité importante respectant la face et les parties distales des membres, enfin des troubles du psychisme.

Les radiographies mettent en évidence une hyperostose frontale interne typique. Il s'agit donc d'un cas de syndrome de Morgagni-Morel ; l'auteur en reprend l'étude en soulignant l'existence tout d'abord de formes pures, et ensuite celle de formes dans lesquelles le syndrome de Morgagni est noyé dans la symptomatologie d'autres affections cérébrales, telles que paralysie générale, tumeurs de la région sellaire, démence précoce avancée, démence épileptique, maladie de Pick, d'Alzheimer et surtout artério-sclérose cérébrale. Du point de vue pathogénique, un tel trouble du métabolisme des graisses et du calcium paraît vraisemblablement lié à des lésions hypophysaires. A souligner le fait que, dans les formes pures, un tel syndrome demeure longtemps compatible avec une vie normale. Aucune thérapeutique ne semble réellement active, l'auteur signale les effets assez satisfaisants obtenus par le cyanure de mercure intraveineux. H. M.

DÖRING (G.). Le réticulosarcome du nasopharynx et ses complications neurologiques. Contribution à la question de l'extension de cette tumeur à la base du crâne (Ueber Retothelsarkome des Nasenrachenraumes mit neurologischen Komplikationen. Beitrag zur Frage des Wachstums dieser Blastome an der Schädelbasis). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, 168, H. 1-3, p. 432-447.

L'auteur esquisse le tableau clinique des tumeurs réticulo-endothéliales du nasopharynx envahissant la base du crâne, et dont il apporte 6 observations illustrées de microphotographies. Ces tumeurs, après une évolution de durée variable, habituellement silencieuse, pénètrent dans la cavité cranienne le plus souvent à travers le sphénoïde ou l'ethmoïde, beaucoup plus rarement à travers le toit de l'orbite. Leur développement entraîne une compression des nerfs de l'étage moyen de la base du crâne. La symptomatologie est généralement discrète et se réduit à des manifestations oculaires : paralysie du III ou du VI, plus rarement du IV. L'atteinte du trijumeau se réduit à quelques douleurs ou à une hypoesthésie. Le nerf optique peut être lésé ; mais, par contre, les nerfs du groupe postérieur sont habituellement respectés. La grande radio-sensibilité du réticulosarcome permet une rétrocession des troubles neurologiques après irradiation.

Au cours de l'évolution surviennent avec une grande fréquence des infections de l'oreille moyenne.

Le diagnostic histologique de cette variété de tumeur est grandement facilité par l'emploi de colorations spéciales mettant en évidence les fibres très caractéristiques de réticuline. R. P.

JUSTIN-BESANÇON (L.) et CHEVALLIER (H.). Syndrome de Morgagni-Morel. *Annales d'Endocrinologie*, 1942, III, nº 1, février, p. 54-60.

Observation clinique d'un cas de syndrome de Morgagni apparu chez un homme. Le malade examiné pour la première fois par les auteurs à l'âge de 61 ans présente depuis sa jeunesse un syndrome adiposo-génital paraissant avoir résisté à toutes les thérapeutiques. Depuis la quarantième année est apparue une asthénie croissante ayant motivé plusieurs hospitalisations, ainsi que des sensations intracraniennes de « lourdeur ». L'examen radiologique permit la découverte fortuite d'une hyperostose frontale interne. A l'occasion de ce cas, J... et C... passent rapidement en revue les diverses conceptions relatives au syndrome de Morgagni et soulignent sa rareté dans le sexe mascu-

lin. A noter enfin que la symptomatologie de leur cas va à l'encontre de l'hypothèse tendant à considérer ce syndrome comme une manifestation d'hyperfonctionnement antéhypophysaire. Bibliographie. H. M.

LAMBRUSCHINI (Carlos). **Réactions vestibulaires chez les traumatisés du crâne** (Reacciones vestibulares en los traumatizados del craneo). *Revista Argentina de Neurologia y Psiquiatria*, 1939, IV, n° 3, septembre, p. 144-152.

D'après les cinq observations qu'il rapporte, l'auteur souligne l'importance des recherches systématiques chez les traumatisés du crâne accusant des troubles subjectifs de la fonction labyrinthique. H. M.

LAZORTHES (M.). **Schémas sur la conduite à tenir dans les traumatismes craniens.** *Toulouse Médical*, 1942, juin.

L'auteur passe en revue les méthodes d'examen, la diversité des formes cliniques, le siège et la nature des lésions, les mesures d'urgence et les méthodes thérapeutiques.

Il part du principe : la lésion osseuse est peu de chose, le pronostic dépend des lésions encéphalo-méningées associées. P. B.

MANDEL (A.) **Craniosténoses et craniodysostoses** (Kraniostenosen und Kraniodysostosen). *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1940, t. 150, H. 3 et 4, p. 105-118.

Dans un article illustré de nombreuses radiographies l'auteur rapporte 6 cas personnels de déformations cranio-faciales. Deux de ces cas sont particulièrement intéressants, car ils montrent chez 2 membres d'une même famille l'association de types morbides considérés habituellement comme distincts. Une petite malade présente en effet une déformation de la boîte cranienne et une arachnodactylie, réalisant le type de la maladie d'Apert, tandis que son cousin présente une malformation cranio-faciale du type Crouzon à laquelle s'associe une arachnodactylie. C'est pourquoi l'auteur se demande si, en dépit de la distinction de principe établie entre leurs cas par Apert et Crouzon, il ne s'agit pas d'une seule affection, dont les divers éléments peuvent s'associer en proportions variables. Il en rapproche les cas décrits par Marie-Sainton et Lobstein et propose pour l'ensemble le nom de « craniosténoses », considérant que le processus déterminant est le même dans tous ces cas, et consiste dans une ossification prématurée de certaines des sutures craniennes. R. P.

TRELLES (J.-O.) et **MENDEZ** (M.). **Sur quatre cas de syndrome de Stewart-Morel** (Hyperostose frontale interne). (Sobre cuatro casos de sindrome de Stewart-Morel) (Hiperostosis frontal interna). *Revista de Neuro-Psychiatria*, 1939, II, n° 3, p. 342-362, 6 fig.

Il s'agissait dans les quatre observations rapportées, de malades du sexe féminin de 34, 60, 42 et 62 ans. Les auteurs discutent de la symptomatologie observée dans ces cas par rapport aux données classiques de ce syndrome. Le tableau était typique chez ces sujets mais il importe de souligner l'existence pour l'un d'eux d'une hyperostose frontale étendue jusqu'à la suture temporo-pariétale, constituant ainsi un épaississement double de l'épaisseur normale de l'os à ce niveau. Bibliographie.

H. M.

DÉMENCE PRÉCOCE

ANSALDI (Inocencio B.). **Variations humorales postconvulsives par le pentametilentétrazol** (Variaciones humorales post-convulsives por pentametilentetrazol). *Boletin del Instituto Psiquiatrico*, Rosario, 1939, II, n° 24, p. 28-50, 6 fig.

Reprenant à nouveau différentes recherches sur des schizophrènes, A... conclut que la thérapeutique convulsivante détermine dans les cas de moins de deux ans d'évolution des réactions liquidiennes pouvant être d'un bon pronostic ; dans les cas de plus de quatre ans, aucune réaction postconvulsive n'est observée. La composition du liquide

céphalo-rachidien prélevé par ponction lombaire ou par ponction des ventricules a été trouvée différente chez les divers sujets examinés. Les réactions des globulines, de fixation du complément et les réactions colloïdales ont donné des résultats variables.

D'autre part, après injection de bleu de méthylène dans les ventricules latéraux il s'écoule un retard de deux à neuf minutes pour que la coloration soit observée au niveau de la grande citerne. Il semble donc bien qu'il faille admettre l'existence, chez le vivant, d'une membrane obturatrice filtrante au niveau des trous de Magendie et de Luschka. Bibliographie. H. M.

BONDI (Giovanni). **Etude histopathologique du corps strié dans la démence précoce** (Studio istopatologico del Corpo Striato nella demenza precoce). *Annali dell'Ospedale Psichiatrico di Perugia*, 1939, f. 1-2-3-4, janvier-décembre, p. 19-37, 9 fig. hors texte.

Parmi les diverses constatations faites au cours de l'étude anatomo-pathologique du corps strié d'un dément précoce paranoïaque, l'auteur souligne l'existence de vastes lacunes de désintégration périvasculaires, semblables à des cavités kystiques. Pour diverses raisons, B... retient ici la théorie dégénérative comme la plus acceptable et la préfère à la théorie inflammatoire ; il discute de la participation des noyaux de la base dans les formes paranoïaques de la démence précoce. Bibliographie.

H. M.

ELSTE (R.). **Les indications thérapeutiques dans le traitement de la schizophrénie** (Ueber die Indikationsstellung bei der Schizophrenie). *Zeitschrift für die Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 1 et 2, pages 273-290.

L'expérience de l'auteur lui a montré que parmi les schizophrènes seuls ceux présentant une forme paranoïde et hallucinatoire répondent au traitement par l'insuline, alors que les formes stuporeuses bénéficient presque exclusivement d'un traitement convulsivant au cardiazol. Parmi les catatoniques, les confus réagissent bien au traitement convulsivant, tandis que ceux qui présentent des délires systématisés sont justiciables de l'anesthésie. Cette inégalité des réactions suivant le type du trouble psychique explique les résultats contradictoires publiés par les divers auteurs avec une même méthode. L'indication thérapeutique ne doit donc découler que d'une analyse psychiatrique minutieuse. Bibliographie sommaire. R. P.

GYARFAS (Kalman) et **FABO** (Zoltan). **Traitement de la schizophrénie au moyen de l'anoxémie** (Behandlung der Schizophrenie mittels Anoxämie). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1941, vol. 112, fasc. 4, pp. 541-551.

L'idée de traiter les psychoses schizoïdes au moyen de l'anoxémie découle des hypothèses faites par différents auteurs sur le mode d'action des thérapeutiques convulsivantes. L'insulinothérapie aussi bien que la cardiazolthérapie provoqueraient en effet une diminution des échanges respiratoires cérébraux, par suite du manque de glucose dans le premier cas, de l'arrêt temporaire de la respiration dans le second. Les auteurs, pour réaliser une anoxémie transitoire, ont utilisé des mélanges pauvres en oxygène donnés au sujet durant quelques minutes au maximum. Le tableau clinique est pratiquement celui d'une asphyxie. Souvent surviennent des crises d'agitation motrice au début de l'anoxémie, bientôt suivies d'hypotonie, de cyanose et de tachycardie.

Les auteurs n'ont observé aucun accident sérieux, mais ne semblent pas non plus avoir retiré de cette nouvelle méthode une impression particulièrement favorable. En effet, l'action thérapeutique a été assez nettement inférieure à celle de l'insuline ou du cardiazol.

Les auteurs étudient le mode d'action de l'anoxémie sur les psychoses et concluent qu'il ne paraît pas être identique à celui des autres méthodes habituellement utilisées. Ils pensent que du point de vue purement psychiatrique il s'agit moins d'un shock que de phénomènes de dissolution suivie de reconstruction.

Pour intéressant que soit cette méthode nouvelle, il ne paraît pas qu'elle soit appelée à supplanter les méthodes classiques qui ont fait leurs preuves. Bibliographie.

R. P.

HORANYI-HECHST (Béla). Sur les localisations anatomiques des manifestations catatoniques (Ueber die anatomische Lokalisation katatoner Erscheinungen). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1940, 102, n° 3, p. 151-158, 1 fig.

Observation d'une femme de vingt ans chez laquelle une hémorragie circonscrite de la substance blanche du lobe frontal a déterminé un état akynétique rapidement mortel. Bibliographie. H. M.

HUTTER (Stephanie). Contribution au pronostic de la schizophrénie (Beitrag zur Prognose der Schizophrenie). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, vol. 112, fasc. 4, pp. 562-612.

Ce travail est basé sur l'étude détaillée de plus de 300 cas de schizophrénie observés à la clinique de Kraepelin à Munich depuis 1905. Les malades sont classés en plusieurs groupes suivant la forme de leur maladie, la durée totale de l'évolution, la durée des rémissions, ainsi que suivant l'âge et le sexe, et surtout suivant que les malades demeurèrent à l'asile durant toute leur maladie ou bénéficièrent du placement familial. L'auteur met ainsi en évidence toute une série de faits fort intéressants. Elle insiste dans un dernier chapitre sur les causes de la mort des schizophrènes. Parmi les causes les plus fréquentes quelle que soit la catégorie, figurent la tuberculose (47 % de l'ensemble des cas), et parmi les causes exceptionnelles la rupture du cœur.

Le nombre des cas observés, la minutie de l'analyse des observations font de ce travail un document de tout premier ordre pour l'étude de l'évolution de la schizophrénie. R. P.

LEMMI (Ferdinando). Cholesterinémie et démence précoce (Colesterinemia e Demenza precoce). *Il Cervello*, 1939, n° 6, 15 novembre, p. 313-318.

L... rappelle certains points relatifs à l'origine de la cholestérine, expose ses propres recherches concernant le taux cholestérinique chez les déments précoces et conclut que son augmentation est liée aux processus défensifs de l'organisme : ces processus étant plus actifs et plus nets dans les formes initiales de schizophrénie. H. M.

LINGJAERDE (Ottar). Le délire aigu est-il une insuffisance surrénale aiguë ? Quelques remarques sur le rôle des surrénales dans la pathogénie de certaines schizophrénies (Delirium acutum- eine akute Nebenniereninsuffizienz ? Mit einigen Bemerkungen über die Rolle der Nebennieren in der Pathogenese gewisser Schizophrenien). *Der Nervenarzt*, 1941, n° 3, pp. 97-104.

L'auteur rapporte l'histoire clinique de trois cas de délire aigu à évolution rapidement mortelle, et insiste sur les parentés cliniques de ces cas avec les formes aiguës de l'insuffisance surrénale. L'examen anatomique de ces cas montra effectivement des lésions importantes de la surrénale : dans deux cas de dégénérescence marquée avec signes d'inflammation, dans le troisième signes d'un œdème diffus. Il existait en outre dans ces trois cas des lésions hépatiques consistant en une dégénérescence cellulaire, ainsi que des lésions inflammatoires de la rate. L'épreuve thérapeutique (emploi de préparations cortico-surrénales) dans un cas donna des résultats favorables, mais la mort survint néanmoins par bronchopneumonie.

L'auteur estime que les lésions surrénales et hépatiques associées jouent un rôle indiscutable dans la pathogénie de certaines schizophrénies. Bibliographie. R. P.

NAGEL (W.). Discussion relative à la nouvelle réaction liquidienne de Lehmann Facius dans la schizophrénie (Zur Diskussion über die neue Liquorreaktion auf Schizophrenie nach Lehmann-Facius). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1939, 101, n° 5, août 1939, p. 269-274.

Après expérimentation poursuivie sur plusieurs centaines de réactions effectuées sur du liquide céphalo-rachidien, du sang, des urines, N... croit pouvoir affirmer que la réaction des lipoïdes cérébraux, selon Lehmann-Facius, est, dans sa forme actuelle,

trop incertaine pour le diagnostic de la schizophrénie, quoique sans nier qu'une certaine spécificité puisse lui être reconnue dans cette affection, aucun jugement définitif ne peut être actuellement porté. H. M.

ORSINI (Arturo Vivadeo). Traitement de la schizophénie (Tratamiento de la Esquizofrenia). *Revista de Psiquiatria y Disciplinas Conexas*, 1939, IV, nº 2, avril-juin, p. 69-93, tableaux.

Exposé statistique détaillé des résultats obtenus par l'auteur dans le traitement de la schizophrénie. La méthode de Sakel qui a donné entre les mains de l'auteur les meilleurs résultats paraît surtout à recommander dans les formes paranoïaques et catatoniques. Avec la cardiazolthérapie O... n'a pas obtenu d'aussi beaux résultats que ceux signalés par d'autres psychiatres ; elle lui semble devoir être choisie comme traitement de début avant la cure d'insuline. Enfin, la malariathérapie qui a fourni un excellent pourcentage de rémissions paraît être surtout efficace dans les formes simples. Mais, attendu que les récidives y apparaissent encore nombreuses, il semble que le chiffre total des accès fébriles mérite d'être augmenté. H. M.

ZUCKER (Konrad). L'analyse fonctionnelle dans la schizophrénie (au cours de la fuite des idées, des hallucinations, de la perplexité du sentiment d'étrangeté, du discours à côté) (Funktionsanalyse in der Schizophrenie (bei Gedakenentzug, Bedeutungserleben, Halluziniren, Ratlosigkeit, Entfremdungsgefühl, Vorbeireden). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1939, vol. 110, H. 4, pp. 465-569.

Après avoir rappelé ses travaux anciens sur la question, l'auteur montre avec de nombreux exemples tout le parti que l'on peut tirer de l'analyse fonctionnelle dans l'étude si difficile de la schizophrénie. Il semble que l'analyse fonctionnelle permette de dire que le processus primitif, caractéristique de l'affection, est une atteinte des fonctions intellectuelles, alors que le matériel fondamental sur lequel s'exercent ces fonctions est relativement respecté. Ce n'est qu'à un stade avancé que son atteinte devient évidente. Ce caractère serait un signe différentiel avec les affections cérébrales au sens restreint du terme, sans que l'on puisse préciser actuellement sa valeur diagnostique. D'autre part, l'analyse fonctionnelle permet d'établir une sorte de filiation entre les divers symptômes, que les autres méthodes considèrent comme distincts, de même que des rapprochements entre des signes voisins mais différents. En particulier, l'auteur discute des rapports des hallucinations et de la pensée étrangère. La série continue des troubles commencerait par la fuite des pensées, pour se terminer par l'incohérence, en passant par les hallucinations et le discours à côté.

Les modifications affectives, le puérilisme, le maniérisme, les hallucinations corporelles, et une partie des constructions délirantes n'ont pas encore été remaniés à la lueur des conceptions nouvelles, encore qu'aucune difficulté de principe ne s'oppose à l'emploi de l'analyse fonctionnelle dans ces cas.

De très nombreux exemples détaillés viennent appuyer les démonstrations de l'auteur et constituent une source intéressante de documents. R. P.

STEGER (J.) et SCHALTENBRAND (G.). Le myogramme dans la catatonie. XIe communication sur les recherches myographiques en clinique (Das Myogramm bei der Katatonie. XI Mitteilung zu den myographischen Untersuchungen in der Klinik). *Zeitschrift für die Gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 1 et 2, p. 183-207.

Malgré de très nombreux travaux, la question des troubles moteurs au cours des maladies mentales et surtout de la schizophrénie, n'a reçu aucune réponse satisfaisante. Les auteurs ont étudié par les méthodes graphiques le comportement des muscles de schizophrènes et surtout de catatoniques. Leurs recherches ont montré que les tracés donnaient des renseignements superposables à ceux de la clinique, sans plus. Tantôt le tracé est voisin de celui du sujet normal, tantôt il se rapproche de celui des parkinsoniens, et cela suivant le degré du trouble clinique. En résumé, ces recherches ne font que confirmer les données de la clinique, sans permettre aucune interprétation nouvelle du trouble qui demeure encore fort mystérieux. Courte bibliographie.

R. P.

USUNOFF (G.). Un cas de schizophrénie avec symptômes hémorragiques (Ueber einen Fall von Schizophrenie mit hämorrhagischen Erscheinungen). *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, 1942, vol. 114, fasc. 3, p. 594-604.

Il s'agit d'une femme qui au cours de l'adolescence présenta une première poussée transitoire de schizophrénie, et qui 20 ans plus tard, après une phase prodromique de dépression anxieuse, présenta une seconde poussée. Il s'agissait alors de symptômes nettement catatoniques, avec en outre des périodes d'angoisse intense et des bouffées délirantes paranoïdes. Au cours de cette poussée survint un syndrome très particulier consistant en une élévation thermique atteignant 40°, suivie de l'apparition d'othématomes et d'une hémorragie intestinale grave, entraînant une anémie aiguë à 1 million de GR. En même temps la tête entière et une partie du cou étaient le siège d'un œdème modéré, pâle, non inflammatoire. Il existait également des douleurs musculaires diffuses et une hypertonie des extrémités des membres. Cette poussée de nature indéterminée après avoir mis en danger la vie de la malade, disparut complètement, et l'état psychique lui-même finit par s'améliorer, mais très lentement.

Il existe dans la littérature quelques observations analogues, qui toutes rapportent une hyperthermie, un état hémorragique et des troubles psychiques d'allure schizophrénique. Dans les cas où l'autopsie fut pratiquée on rencontra seulement des suffusions hémorragiques disséminées sur tous les organes, mais jamais on ne put préciser la nature exacte du syndrome. L'auteur insiste sur le caractère de troubles allergiques que montrent toutes ces observations, et sur l'incertitude actuelle de nos connaissances à ce sujet.

Bibliographie. R. P.

Le Gérant : Georges MASSON.

Dépôt légal 1944. 4e trimestre. N° 51, Masson et Cie édit. Paris. — Société française d'Imprimerie et de Librairie, imp. Poitiers. C. O. L., 31.0873
Published in France.

Tome 76. — N° 9-10 Septembre-Octobre 1944

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRES ORIGINAUX

SEPT OBSERVATIONS D'INTOXICATION D'ATELIER PAR LE BROMURE DE MÉTHYLE

PAR

MM. Léon MICHAUX, A. COURCHET et G. LECHEVALLIER

L'intoxication par le bromure de méthyle, intoxication neurotrope au premier chef, était jadis rare. Elle fut observée d'abord chez des ouvriers travaillant à la préparation de l'antipyrine et fut l'objet de travaux surtout allemands parmi lesquels nous citerons la publication princeps de Jacquet (1901).

Elle resta dans le domaine des curiosités, vingt-sept observations dont cinq douteuses en résumant la littérature jusqu'en 1930, lorsque la substitution du bromure de méthyle au tétrachlorure de carbone dans l'industrie des extincteurs d'incendie en multiplia les cas en même temps que l'intoxication cessait d'être exclusivement professionnelle : les automobilistes étaient appelés à employer ce produit. Les publications de Tietze (1933), de De Morsier et Steinmann (1936), en France celles de Cade et Mazel (1927), de Jeanneret (thèse de Lyon, 1921), de Duvoir, Fabre et Layani (1937), de Bertin (thèse de Paris, 1937), l'article très documenté de H. Roger et E. Hawthorn (1941), les communications de Louis Ramond et J. Lacorne, de Ph. Pagniez et A. Plichet (1942), de F. Thiébaut, S. Daum et H. Henrot (1943), établissent le syndrome anatomo-clinique très fidèle de l'intoxication et l'on voit se restreindre à leur lumière les manifestations jadis rapportées à la sinistrose. Le nombre des observations publiées en 1941 n'atteint cependant pas la cinquantaine.

Nous avons eu l'occasion d'observer sept cas d'intoxication provenant d'un atelier où les ouvrières manipulent un produit destiné à la destruction des parasites (Charançons, mites, punaises). Celles-ci nous ont été adressées à la Salpêtrière par le Dr Jean Michaux qui les avait suivies dans son service de Nanterre, ainsi que six autres malades qui avaient subi la même intoxication, dont deux qui succombèrent au milieu d'un état de mal épileptique et dont il relatera par ailleurs l'histoire.

Ces sept observations se rapportant à des malades qui ont subi une intoxication commune sont véritablement expérimentales. Nous nous attacherons à mettre en valeur les caractères qui les unissent et ceux qui les distinguent. Disons tout de suite que les premiers sont de beaucoup les plus frappants et qu'ils soulignent l'affinité singulière du bromure de méthyle pour une région déterminée, celle du pédoncule cérébelleux supérieur : l'atteinte de

celui-ci est le fait essentiel de cette intoxication. Les seconds ressortissent à une diffusion plus large des lésions et à des modalités évolutives différentes qui nous semblent explicables, pour la plupart, par des circonstances étiologiques disparates.

* * *

Circonstances étiologiques et délais d'intolérance.

Le délai qui s'est écoulé entre le début de l'intoxication et l'apparition des premiers troubles varie d'un mois à six mois et demi. Ce fait confirme l'inégale susceptibilité des individus devant l'intoxication. Encore une circonstance fortuite est-elle intervenue qui, en transformant une intoxication chronique en intoxication aiguë, a empêché de savoir jusqu'où eût pu aller la tolérance de certaines ouvrières devant celle-là. Cela nous conduit à exposer sommairement quelques détails techniques sur les conditions du travail.

Les ouvrières travaillaient chaque jour, une ou deux heures par roulement, au remplissage par un système de robinets puis au scellement au chalumeau des ampoules. En dehors de ces heures, elles travaillaient à la mise en boîtes dans une pièce dont la fenêtre restait ouverte, au voisinage d'un poêle contre lequel étaient exposées les ampoules à sécher.

Aucun trouble notable ne fut ressenti jusqu'à ce qu'une prime fut établie pour accélérer la production, d'où précautions moindres et inhalation de plus grandes quantités du produit : la plupart des neuf ouvrières exposées se plaignirent de troubles légers (céphalées, vertiges, vomissements); chez deux d'entre elles (observations I et II), des troubles psychiques et un tremblement des membres supérieurs s'y surajoutèrent et imposèrent l'interruption du travail; chez deux autres (observations III et IV) des crises épileptiques généralisées avec coma survinrent.

Aux ouvrières restantes s'adjoignirent deux nouvelles lorsque survint, le 7 décembre 1943, la circonstance qui déclancha des intoxications aiguës. Ce jour, le froid étant vif, la fenêtre fut fermée. Le même jour, après un intervalle libre qui dura quelques heures en conformité avec les observations rapportées par les divers auteurs, les troubles apparurent chez tous les sujets, mais avec une intensité très inégale. Tandis qu'ils restaient très atténués chez les deux ouvrières de récent recrutement, ils atteignirent une haute gravité chez quatre ouvrières qui présentaient des signes d'intolérance plus ou moins ancienne; ils réalisaient chez toutes quatre des crises épileptiques subintrantes, avec état comateux dans trois cas, mort à l'issue d'un état de mal dans deux cas dont l'un fut observé dans le service du Dr Jean Michaux à la Maison départementale de Nanterre, persistance dans deux cas de troubles cérébelleux. Par contre, une cinquième femme parmi celles qui présentaient des troubles d'intoxication ancienne, la plus anciennement intoxiquée d'entre elles puisqu'elle travaillait depuis six mois et demi, ne présenta que des accidents atténués ; ce fait, paradoxal de prime abord, s'explique aisément, ses fonctions de contremaîtresse l'amenant à des allées et venues le 7 décembre, d'où moindre continuité de l'exposition (Obs. VII).

Observations.

Observation I. — Mme Lep..., 29 ans, manipulait le bromure de méthyle depuis six mois lorsque, vers la fin de septembre 1943, elle ressentit les premiers troubles : cépha-

lée, vertiges, hyperacousie douloureuse, somnolence, dysmnésie, déficience de l'attention, irritabilité, douleurs dans les masses musculaires des membres inférieurs, prurit généralisé, nausées, sensation de brûlure des mains et des yeux. Au début d'octobre, apparurent des tremblements des deux mains et des sensations d'engourdissement des doigts. Le travail dut être interrompu le 12 octobre.

Lors de notre examen du 25 janvier 1944, la malade se plaint d'insomnie, de palpitations, d'une impression de boursouflement de la face. Les seuls signes objectifs sont la tachycardie à 104, l'acrocyanose et l'aréflexie cutanée abdominale. Le fond d'œil est normal (Dr Dollfus). Le métabolisme basal est normal (+ 5 %) ; l'électrocardiogramme ne montre pas d'anomalies dans les trois dérivations.

Le tableau clinique est dominé par les troubles psychiques et psycho-sensoriels.

Les troubles psychiques consistent en une anxiété avec pantophobie : peur de prendre le train, le métro, de rester seule dans sa chambre.

Les troubles psycho-sensoriels sont des hallucinoses et des cénesthésies : hallucinoses très épisodiques. Les unes visuelles (ombres sur les murs), les autres motrices, ces dernières hypnagogiques, consistant en une sensation brusque de déplacement du corps ; impressions cénesthésiques de face boursouflée ou démesurément agrandie ne répondant à rien d'objectivement constatable.

Les troubles persistent, en voie d'atténuation, le 24 mars 1944.

Observation II. — Mme Miss..., 59 ans, travaillait au bromure de méthyle depuis le 31 mai 1943. C'est en septembre qu'apparaissent de l'anorexie, des coliques, une tendance à la somnolence, de l'hyperacousie douloureuse, des troubles de l'humeur et de la mémoire, des hallucinations zoopsiques, une dysarthrie achoppante avec contorsions de la bouche ; ce dernier trouble existant identique chez plusieurs ouvrières, celles-ci s'en amusaient. En même temps, se manifestait chez notre malade un tremblement statique du membre supérieur droit qui s'exagérait dans les mouvements volontaires. L'exagération des troubles impose l'abandon du travail fin septembre.

Peu après, débute une phase confuso-onirique de quelques jours dont la malade ne garde qu'un souvenir très vague. Elle se souvient qu'elle était en proie à une anxiété extrême et diffuse qu'alimentaient des hallucinations visuelles (zoopsies, vision de tous les objets en or) et motrices (impression de déplacement en l'air).

Le 24 janvier 1944, nous examinons la malade. Elle accuse une épigastralgie permanente qui s'exagère au début des repas. Par moments, elle ressent une impression de tremblement abdominal qui monte vers le thorax, sans rien de visible. Elle garde une hyperacousie douloureuse et anxieuse. L'examen objectif ne montre que l'exagération des battements de l'aorte abdominale, un léger tremblement lingual, et, de façon intermittente, un tremblement menu des doigts, à la main gauche, et des muscles péri buccaux. Fond d'œil normal.

Observation III. — Mme Guér..., 49 ans, travaillait depuis cinq mois au bromure de méthyle et n'avait ressenti aucun trouble lorsque, le 22 septembre 1943, apparaît un tremblement du membre supérieur droit dont l'interrogatoire ne nous permet pas de dire s'il était intentionnel ou permanent. La nuit suivante, elle a présenté une crise convulsive généralisée avec perte complète de conscience pendant un jour ; plusieurs crises analogues se sont produites pendant ce jour. Les quatre jours suivants, la malade est restée dans un état d'obnubilation sans crises nouvelles, ressentant une impression d'impotence des deux membres supérieurs. Celle-ci est dissipée depuis ; les crises comitiales ne se sont pas reproduites. Pendant une semaine, la malade a présenté, dit-elle, des secousses cloniques des deux membres supérieurs et une céphalée intermittente de type pulsatile en même temps qu'une dysarthrie avec contorsions de la bouche.

Depuis lors, elle se plaint d'un tremblement intentionnel des deux mains, qui rend impossible l'exécution des mouvements fins (écriture, boutonnement, déboutonnement).

A nos examens du 4 janvier et du 23 mars 1944, nous objectivons les signes suivants : 1° un tremblement intentionnel des deux mains, prédominant à droite, tremblement qui est postkinétique : dans la manœuvre du doigt sur le nez, le doigt gagne le but sans crochet mais ne peut s'y maintenir qu'après des oscillations qui durent cinq à huit secondes. Il n'existe pas de tremblement aux membres inférieurs où la manœuvre du talon sur le genou se fait normalement ; 2° une adiadococinésie gauche ; 3° un tremblement fibrillaire de la langue, 4° une vivacité des réflexes ostéo-tendineux aux deux membres supérieurs et du réflexe naso-palpébral, les réflexes tendineux et cutanés étant normaux aux membres inférieurs.

La force et la résistance segmentaires, le tonus et la sensibilité sont normaux; pas d'atteinte des nerfs craniens : examen des yeux (Dr Dollfus) et de la VIIIe paire (Dr Aubry) négatifs.

Il faut souligner qu'après une période d'amélioration où la malade put écrire, les troubles connurent une nouvelle exacerbation et atteignent leur degré antérieur lors de notre examen du 25 mai 1944.

Observation IV. — Mme En..., 52 ans, est une éthylique chronique ancienne qui travaillait depuis un mois lorsque, précédée de quelques jours de malaises indécis, survint, le 22 octobre 1943, une crise bravais-jacksonienne à début brachial droit, avec extension secondaire au côté gauche et perte de conscience à la fin de la crise, sans morsure de la langue, avec émission d'urines. Transportée à la Maison départementale de Nanterre (service du Dr Jean Michaux), elle présente, pendant deux jours, un coma avec fièvre à 39°, crises jacksoniennes droites subintrantes (tous les quarts d'heure, Babinski bilatéral), secousses cloniques permanentes de la main droite, localisées aux trois premiers doigts, incontinence, les urines ne contiennent ni albumine, ni sucre, le liquide céphalo-rachidien est normal. Les crises s'espacent progressivement, et après un état soporeux intercalaire d'un jour, la malade reprend conscience. Elle présente un tremblement intentionnel des deux membres supérieurs, des secousses cloniques permanentes de la main et des doigts à droite, des paresthésies du membre supérieur droit avec hyperesthésie extrême au contact de la main ; elle a eu quatre crises jacksoniennes droites sans perte de connaissance, deux en décembre, une en janvier, une en février.

A nos examens de janvier et de mars 1944, nous trouvons les signes suivants : 1° un tremblement intentionnel des deux mains, qui tend à se localiser à droite et consiste surtout en un tremblement postkinétique ; 2° une dysmétrie bilatérale à dominance droite dans la manœuvre du doigt sur le nez, celle du talon sur le genou se faisant correctement ; 3° une tendance à l'adiadococinésie bilatérale ; 4° des secousses cloniques continuelles des trois premiers doigts de la main droite avec mouvements minimes de flexion, d'extension et de latéralité, créant un syndrome de Kojewnikov ; 5° des mouvements choréo-athétosiques désordonnés du membre supérieur droit, mouvements très intermittents que déclanchent les mouvements actifs ou passifs, et aussi le contact, voire le simple frôlement de la main que la malade ressent comme une électrisation et redoute parce qu'elle le croit susceptible de déclancher une crise jacksonienne ; 6° des mouvements involontaires coordonnés à l'opposé des précédents : ils sont déterminés par la mobilisation passive du poignet droit dont la flexion déclanche une flexion des doigts, son extension provoquant une extension des doigts ; 7° un syndrome pyramidal marqué par l'exagération et la diffusion des réflexes tendineux aux quatre membres, sans Babinski, mais avec signe d'Hoffmann bilatéral (le pincement de l'extrémité du médius provoque la flexion du pouce du même côté) ; une paralysie faciale droite légère de type central ; 8° une abolition du réflexe du voile ; 9° des troubles sensitifs ; paresthésies du membre supérieur droit avec hyperesthésie au moindre contact ; 10° il existe un état psychique assez particulier, fait de débilité et d'opposition bougonne ; il nous semble en grande partie sous la dépendance de l'intoxication alcoolique ancienne. L'examen des yeux est négatif (Dr Dollfus).

La malade a été revue fin mai 1944. Les troubles se sont aggravés ; une monoplégie brachiale droite s'est précisée, avec déficience nette de la force segmentaire, hyperréflectivité tendineuse et œdème de la main.

Les trois observations suivantes concernent des malades qui ont subi l'intoxication aiguë du 7 décembre 1943.

Observation V. — Mme Bid..., 33 ans. Les premiers troubles sont apparus après quatre mois de travail, en novembre 1943, consistant en céphalée et vertiges. Le 7 décembre 1943, quelques heures après avoir quitté son travail, elle présente une crise comitiale avec perte complète de conscience, convulsions généralisées, morsure de la langue, émission des urines. Elle est admise dans le service du Dr Jean Michaux, à la Maison départementale de Nanterre. Elle reste quatre jours dans le coma avec état de mal épileptique (une crise généralisée tous les quarts d'heure environ) ; entre les crises on constate de petites secousses cloniques des mains et des trois premiers doigts. L'azotémie et la réserve alcaline ont été trouvées normales ; liquide céphalo-rachidien normal. A la sortie du coma, les crises épileptiques s'espacent ; de quatre ou cinq par jour au début, elles se raréfient de plus en plus ; de plus, elles se modifient : d'abord généralisées, elles

prennent le type bravais-jacksonien droit à début brachial et à extension hémifaciale et crurale avec perte de connaissance tardive. Par ailleurs, les secousses cloniques intercalaires des deux mains ont survécu quatre ou cinq jours au coma ; elles sont maintenant localisées à la main droite, créant par leur association et leur superposition topographique avec les crises jacksoniennes un syndrome de Kojewnikow.

Le 18 janvier 1944, nous trouvons : 1° un tremblement postkinétique des deux mains prédominant à droite. Ni dysmétrie aux membres inférieurs, ni adiadococinésie, ni nystagmus ; 2° des secousses cloniques permanentes des trois premiers doigts à droite, conditionnant des déplacements minimes de flexion et de latéralité ; 3° une vivacité des réflexes ostéotendineux des membres supérieurs, les réflexes tendineux et cutanés étant normaux aux membres inférieurs ; 4° un tremblement léger de la langue ; 5° des anomalies pupillaires : légère anisocorie au profit de la pupille gauche, avec intégrité des réflexes, fond d'œil normal, pas de scotome central pour les couleurs (Dr Dollfus). Notons l'intégrité de la force musculaire, des diverses sensibilités, du tonus, de la VIIIe paire (Dr Aubry).

Nous revoyons la malade le 23 mars 1944. Elle a présenté une crise jacksonienne le 15 février. Le tremblement intentionnel s'est localisé à droite, il n'apparaît plus que pour les mouvements fins (boutonnement, etc...). Il faut souligner un fait capital : la disparition du réflexe photo-moteur aux deux yeux, avec conservation de la réaction à l'accommodation, signe d'Argyll Robertson constaté pour la première fois trois mois et demi après la cessation de l'intoxication, alors qu'il était absent un mois et demi après celle-ci, les anomalies pupillaires se bornant alors à une légère anisocorie.

Observation VI. — Mlle Man..., 17 ans. Les premiers troubles sont apparus après trente jours de travail, le 1er novembre 1943, consistant en céphalée, vomissements, lipothymies, hyperacousie douloureuse ; en même temps se manifestait une dysarthrie achoppante.

Le 7 décembre, se produisent dans la nuit deux crises convulsives généralisées avec chute, perte complète de la conscience, morsure de la langue, émission d'urine et amnésie consécutive. Le 9 décembre, on note deux crises analogues. Les jours suivants, il y a six crises par jour ; dans leur intervalle, on constate des secousses cloniques des trois premiers doigts à droite, un tremblement intentionnel du membre supérieur droit. Les crises s'espacent, les secousses cloniques disparaissent, tandis que se développe un état dépressif avec tristesse, inertie intellectuelle, anxiété, impressionnabilité et idées de suicide. Celui-ci s'est atténué lorsque nous examinons la malade les 25 janvier et 23 mars 1944.

S'il persiste encore un certain degré d'abattement, les idées de suicide ne se manifestent plus que rarement, l'hyperacousie douloureuse est encore ressentie. Le seul signe objectif est un tremblement postkinétique du membre supérieur droit : le doigt gagne le nez sans hésitation, mais il ne s'y maintient immobile qu'après des oscillations qui se prolongent 6 à 12 secondes. Ce fait ne se produit pas si le doigt est porté passivement sur le nez : le tremblement n'est donc que postkinétique intentionnel. Le reste de l'examen neurologique est négatif, examen des yeux également négatif.

Observation VII. — Mme Del..., 45 ans, est la contremaîtresse de l'atelier. Elle était exposée à l'intoxication depuis plus de six mois lorsque au début de novembre 1943 elle ressent une hyperacousie.

Elle était présente à l'atelier lors de l'intoxication aiguë du 7 décembre, mais elle y fut moins exposée que ses ouvrières parce qu'elle sortait souvent de la pièce où elles se tenaient. Cependant le lendemain, elle présenta une sensation de picotement des yeux. Le 9 décembre, elle remarqua quelques secousses cloniques de la main et des doigts à droite ; elles persistèrent seulement quelques jours. Le 25 janvier 1944, elle ne ressent aucun trouble et l'examen neurologique est totalement négatif.

* * *

Etude synthétique.

Mode de début. — Le début est prodromique dans six cas sur sept. Les prodromes consistent en céphalée, vertiges, somnolence, lipothymies. A côté

de ces symptômes assez indécis, il nous faut insister sur trois faits : l'hyperacousie douloureuse, la dysarthrie et les troubles psychiques.

L'hyperacousie douloureuse existait dans quatre cas. *La dysarthrie*, signalée déjà par Cade et Morel, a été notée chez trois de nos malades ; elle le fut chez d'autres ouvrières que nous n'avons pas observées. Elle apparut assez précocement pour être un symptôme à peu près isolé dont les ouvrières s'amusaient entre elles ; elle se caractérisait par un achoppement avec contorsions spasmodiques des muscles péribuccaux. Quant aux *troubles psychiques*, ils se concrétisent dans un état d'anxiété pantophobique avec impressionnabilité extrême. Signalons enfin des symptômes traduisant l'action irritative directe du produit volatile, prurit généralisé, sensation de brûlure des mains et des yeux ; nous ne les avons notés que dans deux cas.

Cette phase prodromique se prolongea quelques semaines dans les cas où le développement des troubles neuropsychiatriques n'amena pas les malades à abandonner le travail avant l'intoxication aiguë du 7 décembre.

L'épilepsie avec état de mal a été observée dans quatre cas sur sept. Sur trois malades qui étaient présentes à l'atelier le 7 décembre, seule la contremaîtresse n'a pas eu de crises épileptiques et nous en avons donné les raisons ; deux autres ont succombé en état de mal, toutes les malades précédentes avaient été exposées au bromure de méthyle depuis au moins un mois. Deux autres ouvrières chez qui les troubles furent atténués et qui ne présentèrent pas de crises étaient de recrutement récent. Parmi les travailleuses qui abandonnèrent l'atelier avant le 7 décembre, deux sur quatre eurent des crises. En résumé, l'épilepsie fut observée chez toutes les malades qui, à l'issue d'une exposition plus ou moins ancienne, subirent l'intoxication aiguë ; elle fut inconstante chez celles qui ne connurent que l'intoxication progressive ou que l'intoxication massive sans imprégnation antérieure. L'ancienneté de l'intoxication apparaît donc facteur épileptogène plus important que son intensité.

L'état de mal, parfois accompagné de fièvre, se prolongea de deux à quatre jours.

Troubles cérébelleux. — Ils occupent une place essentielle dans le tableau clinique : on les trouve dans cinq cas sur sept. Nous n'avons trouvé ni signe de Romberg, ni dysmétrie dans la manœuvre du talon sur le genou. Les deux seuls signes que nous avons pu objectiver sont l'adiadococinésie et le tremblement intentionnel. Celui-ci présentait des caractères tout à fait semblables chez les diverses malades. Il était localisé aux membres supérieurs avec prédominance, et dans un cas, exclusivité au membre supérieur droit. Il se présentait sous la forme d'un tremblement postkinétique : le doigt gagnait sans crochets le nez, mais ne pouvait s'y maintenir immobile qu'au bout de quelques secondes d'oscillations. Ce fait déjà noté dans l'observation de MM. Pagniez et Plichet apparente ce tremblement, selon la remarque de M. Mollaret, à cette forme d'incoordination motrice que MM. Crouzon et Alajouanine ont décrite sous le nom de dyskinésie volitionnelle d'attitude. Notons de plus que, dans l'observation VI, le tremblement postkinétique n'apparaît qu'à l'issue du mouvement actif, à l'exclusion du mouvement passif.

L'intensite du tremblement intentionnel est assez considérable pour s'opposer à l'exécution de tous les actes un peu subtils. Sa ténacité semble grande

puisqu'il persiste à peu près identique à ce qu'il était au début, quatre mois après la cessation de l'agression toxique.

Nous n'avons observé dans aucun de nos cas de passivité.

Troubles labyrinthiques. — Si les vertiges sont à peu près constants au début, nous n'avons jamais trouvé de nystagmus et, dans les deux cas qu'il a examinés, le Dr Aubry n'a pu objectiver aucune anomalie de la VIIIe paire.

Epilepsie. — Quatre de nos malades ont présenté des crises épileptiques au début de l'intoxication. Chez deux d'entre elles, les crises du type généralisé ne se sont pas reproduites après quelques jours. Une autre eut des crises jacksoniennes droites à début brachial subintrantes pendant deux jours ; les crises se sont espacées, mais existent encore après cinq mois, toujours avec le même type. Chez la quatrième, les crises généralisées et subintrantes pendant trois jours ont pris secondairement le type bravais-jacksonien droit à début brachial. Il faut noter que ces deux dernières malades présentent entre leurs crises des secousses cloniques permanentes : celles-ci sont localisées à la main droite chez la première ; chez la seconde, elles existaient aux deux mains lorsque les convulsions étaient généralisées ; elles se sont localisées à la main droite lorsque l'épilepsie prit le type bravais-jacksonien droit à type brachial. Ces deux observations réalisent le tableau de l'*épilepsie partielle continue* ; nous les rapprochons de trois cas analogues rapportés par MM. Duvoir, R. Fabre et F. Layani.

Cette persistance des crises au bout de cinq mois chez des malades sans antécédents comitiaux ne doit pas surprendre puisqu'elle atteint onze ans dans l'observation de De Morsier et Steinmann.

Par ailleurs nos cas ne font pas apparaître un rapport entre la ténacité de l'épilepsie d'une part, l'ancienneté de l'intoxication et son mode aigu ou chronique d'autre part ; la susceptibilité individuelle intervient certainement ici.

Signes d'atteinte pyramidale. — L'épilepsie mise à part, nous avons trouvé dans deux cas les réflexes ostéo-tendineux très vifs aux deux membres supérieurs ; dans un cas, les réflexes ostéo-tendineux étaient exagérés aux quatre membres avec diffusion, coexistant avec un signe d'Hoffmann bilatéral, une paralysie faciale droite de type central et une abolition du réflexe du voile ; c'est dans cette observation que nous avons vu le réflexe cutané plantaire se faire des deux côtés en extension, cela durant la phase comateuse seulement, alors que le signe de Babinski n'existait pas dans les autres cas ; c'est aussi dans cette observation qu'une monoplégie brachiale se constitua sept mois après la cessation de l'intoxication. Nous n'avons pas relevé, dans les autres cas, de paralysies des membres telles qu'en signalent des communications antérieures qui font également état d'aphasie. Rappelons la dysarthrie si spéciale dont il est difficile de préciser la genèse pyramidale, cérébelleuse ou striée.

Mouvements involontaires, tremblements. — Ils occupent une place importante dans le tableau clinique, aucune de nos malades n'en fut exempte. Nous avons insisté sur le tremblement intentionnel et sa forme spéciale de tremblement postkinétique qui le fait apparaître, variété de transition entre le tremblement d'action et le tremblement statique.

Le tremblement fibrillaire de la langue, un tremblement péribuccal ont

été observés. Une malade présentait un tremblement statique intermittent des doigts.

Les secousses cloniques des mains et des doigts existaient dans cinq cas. Elles étaient arythmiques, menues et déterminaient de petits mouvements de flexion, d'extension et de latéralité des doigts. Fait à souligner : elles se localisaient aux trois premiers doigts, ceux qu'utilisaient les ouvrières pour le scellement des ampoules et l'échantillonnage. Dans deux observations, elles s'intégraient dans un syndrome de Kojewnikow.

Des mouvements choréo-athétosiques du membre supérieur droit existent dans l'observation IV. Très intermittents, ils sont déclanchés par les mouvements actifs ou passifs et par le frôlement du membre que la malade ressent comme une électrisation pénible ; associés à des troubles douloureux ils nous paraissent dépendre d'une symptomatologie thalamique.

Il nous reste à signaler, dans la même observation, l'existence de mouvements involontaires très spéciaux : mouvements coordonnés que provoquent la flexion et l'extension passives du poignet, celle-là conditionnant la flexion, celle-ci l'extension des doigts. Ce fait s'apparente aux spasmes oppositionnistes décrits par F. Thiébaut, S. Daum et H. Henrot. Ils nous semblent représenter une dystonie d'attitude, le seul trouble du tonus musculaire que nous avons pu objectiver parmi nos sept malades.

Troubles sensitifs. — La céphalée, généralement modérée, parfois intense et gravative, ne manque guère à la phase prodromique.

A une phase plus tardive, nous avons noté une courbature musculaire douloureuse des membres inférieurs, un engourdissement des doigts, dans un cas un prurit généralisé et une sensation de boursouflement, de gonflement démesuré de la face. Une de nos malades accusait une épigastralgie fugace qu'accompagnait une impression purement subjective de tremblement abdominal.

Dans la seule observation IV, existaient des troubles à la fois subjectifs et objectifs de la sensibilité. Il s'agissait de paresthésies très intenses du membre supérieur droit accompagnées d'une hyperesthésie extrême au contact du membre : le moindre frôlement était ressenti comme une électrisation très douloureuse qui déclanchait des mouvements choréo-athétosiques du membre et donnait à la malade l'impression, du reste erronée, d'une crise jacksonienne imminente. Pareille association nous paraît indiquer, dans cette observation, une note thalamique par ailleurs associée à un syndrome de Kojewnikow.

Dans aucun de nos cas nous n'avons trouvé d'anesthésie ainsi qu'il en a été signalé dans plusieurs publications (Cade et Mazel ; Duvoir, Fabre et Layani ; Turlais).

Etat des yeux. — Aucune de nos malades n'a présenté de troubles de la vision, de paralysie de la musculature extrinsèque. Le fond d'œil a été trouvé normal chez toutes. Nous n'avons retrouvé chez aucune d'entre elles, les symptômes décrits par plusieurs auteurs : obnubilation visuelle, scotome central, céeité temporaire (Duvoir), diplopie (Jacquet ; Cade et Mazel). ptosis, congestion papillaire avec hémorragie rétinienne (Steigert ; H. Roger et E. Hawthorn).

Dans l'observation V seule, l'examen des yeux montre une anomalie et celle-ci nous semble d'un intérêt considérable sur lequel nous reviendrons.

Un mois après sa sortie de l'état de mal épileptique, la malade a été examinée par le Dr Dollfus qui notait : « légère anisocorie, pupille gauche plus large que la pupille droite, réflexes normaux, pas de scotome central pour les couleurs ».

Deux mois plus tard, trois mois et demi après la cessation de l'intoxication, l'inégalité pupillaire persiste ; le réflexe photo-moteur est aboli aux deux yeux, la réaction à la distance restant normale. Ce fait, coexistant avec un tremblement intentionnel, une dysmétrie des deux membres supérieurs, indique la lésion des noyaux rouges. Il démontre par ailleurs le caractère évolutif des lésions plusieurs mois après l'intoxication et nous en dirons les conséquences capitales au point de vue pronostique et médico-légal.

Troubles psychiques. — Ils apportent leur contingent symptomatique à la phase prodromique où s'observent souvent une vague somnolence, des troubles de la mémoire et de l'attention, des troubles du caractère à type d'irritabilité.

A une phase plus tardive, ils dominent parfois le tableau clinique. Ils ressortissent à trois types :

1° Un accès confuso-onirique (obs. II) avec anxiété intense qu'alimentent des hallucinations visuelles (zoopsie, vision de tous les objets ambiants en or) et motrices, la malade ayant l'impression d'être déplacée en l'air. Dans cet accès d'une durée de quelques jours, suivi d'une amnésie fragmentaire, les hallucinations occupent une place importante. De Morsier et Steinmann avaient fait une constatation opposée dans un état analogue où ils soulignent l'absence de toute hallucination.

2° Un état d'anxiété pantophobique avec impressionnabilité extrême, peur de prendre un train, de traverser une rue, de rester seule.

A ces troubles s'associent, dans un cas, des hallucinations visuelles (vision d'ombres sur les murs) et des hallucinations motrices hypnagogiques consistant dans une impression de déplacement brusque du corps.

3° Une dépression mélancolique avec son habituel cortège de tristesse, d'anxiété, d'idées de suicide et d'inertie intellectuelle.

L'existence d'hallucinoses nous semble une constatation intéressante et suggestive au cours d'une intoxication qui frappe électivement le pédoncule cérébral.

Etat du liquide céphalo-rachidien. — Il était normal dans tous les cas où il a pu être examiné. Cette constatation est en accord avec les observations précédentes des auteurs, parmi lesquels à notre connaissance, Loeffler et Rütimeyer ont seuls trouvé, dans un cas, le liquide légèrement rosé.

Séquelles. — Il est peut-être prématuré de juger des séquelles alors que nos observations ne remontent qu'à six mois au plus. Nous désirons seulement insister sur deux points qui sont de haute importance pratique.

La persistance de l'épilepsie, des secousses cloniques, des troubles cérébelleux, le caractère si analogue et comme calqué des symptômes résiduels chez nos divers malades, signent de façon formelle l'authenticité organique de leurs troubles et élimine absolument cet élément de sursimulation qu'accusaient trop souvent les premiers observateurs.

Le second point vise le pronostic. L'apparition d'un signe d'Argyll-Robertson plus de trois mois après la fin de l'intoxication, les observations

où nous assistâmes à des poussées d'aggravation tardives démontrent le caratère éventuellement évolutif des lésions. Les conséquences médico-légales en sont capitales et nous y reviendrons.

* * *

Considérations générales.

Des sept observations que nous avons rapportées nous tenterons de dégager quelques considerations concernant l'anatomo-clinique, la pathogénie et le point de vue mèdico-légal.

1° *Systématisation et évolution anatomo-cliniques.* Deux problèmes nous retiendront : la topographie et le type évolutif des lésions.

a) *Topographie lésionnelle* : Les constatations anatomiques de M. Duvoir font état de lésions diffuses : œdème cérébral, dilatation et hyperémie des vaisseaux du cerveau et de la pie-mère, ces modifications vasculaires ressortissant à un trouble polyviscéral. Fabre a vu des anomalies identiques dans l'intoxication expérimentale du lapin. Cette diffusion des lésions rend compte de la richesse et de l'intrication symptomatiques, mais elle ne va pas sans des affinités remarquablement électives : la grande ressemblance de nos cas et des observations antérieures en témoigne.

L'épilepsie, souvent bravais-jacksonienne, indique une prédilection corticale ; mais les observations d'épilepsie partielle continue supposent l'association à la lésion du cortex responsable des crises, d'atteinte thalamique ou striée responsable des secousses cloniques intercalaires : telle est en effet la conception anatomo-clinique du syndrome de Kojewnikow développée par M. Souques. Or l'altération du corps strié a été incriminée dans l'intoxication par le bromure de méthyle, et la communication de F. Thiébaut, S. Daum et H. Henrot l'invoquait récemment. Si nous nous en tenons à nos constatations personnelles, nous ne pouvons suspecter une participation striée, avec beaucoup de circonspection, que dans une observation où existaient des mouvements involontaires s'apparentant aux spasmes oppositionnistes ; la dysarthrie plusieurs fois observée nous paraît, malgré les spasmes péribuccaux parfois associés, se rapprocher plus que d'une dysarthrie striée de la dysarthrie achoppante signalée par P. Marie et Ch. Foix dans le *syndrome cérébello-pyramidal* dû à la lésion du pédoncule cérébelleux supérieur.

L'atteinte du pédoncule cérébelleux supérieur nous semble le fait essentiel, conception défendue par P. Mollaret (1) en 1942. Elle explique les troubles cérébelleux et les mouvements choréo-athétosiques. Elle réalise dans une observation *le syndrome inférieur du noyau rouge de H. Claude* avec paralysie de la IIIe paire et signes cérébelleux ; notons cependant que la paralysie du moteur oculaire commun se limite à la musculature intrinsèque de l'œil, ce qui tendrait à classer plus précisément ce cas dans les atteintes du pédoncule cérébelleux supérieur avant le noyau rouge ainsi que l'a établi Ch. Foix.

Dans d'autres observations, le moteur oculaire commun n'est pas intéressé, mais les mouvements choréo-athétosiques s'associent au tremblement intentionnel et à la dysmétrie ; elles nous semblent ressortir au *syndrome*

(1) P. Mollaret. *Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1942, LVII, 24 avril, p. 161-162. Discussion.

supérieur du noyau rouge de Foix, Chiray et Nicolesco, avec sa traduction cérébello-thalamique ou au *syndrome du pédicule thalamo-perforé de Ch.Foix.*

Le contingent symptomatique thalamique si marqué dans l'observation IV avec son hyperesthésie douloureuse, ses mouvements choréo-athétosiques, indique probablement une extension lésionnelle vers la couche optique qui s'accompagne de signes pyramidaux frustes du côté opposé.

La bilatéralité habituelle des lésions empêche du reste une systématisation anatomo-clinique parfaite, le syndrome cérébelleux ne pouvant pas être précisé croisé ou homolatéral par rapport à la paralysie de la IIIe paire ou aux signes pyramidaux associés.

Les hallucinoses cadrent bien aussi avec une lésion pédonculaire.

b) *Type lésionnel.* — MM. Duvoir, Fabre et Layani ne trouvant qu'une dilatation vasculaire et de l'œdème cérébral en concluent que le mécanisme se ramène à une crise vaso-motrice : leur publication exprime quelque scepticisme quant à l'authenticité des séquelles durables signalées ; ils attachent peu de valeur aux phénomènes de dégénérescence cellulaire, pour eux banaux, objectivés expérimentalement par Schwartz, Jaquet et Schuller.

La persistance de l'épilepsie, des secousses cloniques et des mouvements choréo-athétosiques après cinq mois, nous paraît établir que les lésions peuvent être durables. Mais surtout la survenue d'un signe d'Argyll-Robertson bilatéral, plus de trois mois après la fin de l'intoxication, chez une malade exempte de syphilis, est un fait capital ; il prouve irréfutablement que le processus lésionnel peut poursuivre longtemps son évolution dégénérative.

2° ***Pathogénie.*** Le début si souvent brusque et dramatique des accidents, suivant une phase de latence de quelques heures, les constatations anatomiques plaident en faveur de la conception de M. Duvoir : celle d'un trouble vaso-moteur brutal semblable à l'apoplexie séreuse décrite par M. Milian dans l'intoxication par les arséno-benzènes. Mais il nous paraît évident que la dilatation vasculaire peut aboutir à la rupture : l'observation de Steigert concernant un cas avec hémorragie rétinienne en fait foi. A des lesions hémorragiques, nous rapportons les manifestations prolongées : telles l'épilepsie et les troubles cérébelleux qui survivent longtemps à l'intoxication.

Quant à la possibilité de persistance évolutive longtemps après celle-ci, possibilité qu'établissent nos observations III, IV et V, elle ressortit à un processus dégénératif qui se continue au moins plusieurs mois après l'agression toxique.

3° *Considérations médico-légales.* Les observations que nous avons rapportées conduisent à deux conclusions qui intéressent le médecin expert.

Jusqu'à ces derniers temps toute manifestation clinique survivant longtemps à l'intoxication évoquait l'hypothèse de coïncidence ou celle de simulation plus ou moins consciente. Des publications remontant à 1942 font état de tentatives thérapeutiques du reste vaines de suggestion, de faradisation devant ces troubles.

Le caractère à la fois grave, neurologiquement précis et si semblable d'un cas à l'autre des séquelles que nous avons observées, établit irréfutablement leur organicité.

L'éventualité de troubles évolutifs apparaissant plusieurs mois après la cessation de l'intoxication, éventualité sans doute exceptionnelle, nous paraît un fait particulièrement suggestif ; il doit être présent à l'expert lorsqu'il évalue l'avenir des intoxiqués.

BIBLIOGRAPHIE

R. BERTIN. L'intoxication par le bromure de méthyle. *Thèse Paris*, 1937.

A. GADE et P. MAZEL. Intoxication par le bromure de méthyle. *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1923, XXXVIII, n° 17, p. 722-727.

L. DEROBERT. L'intoxication professionnelle par le bromure de méthyle. *Le Droit Ouvrier*, 1938, août-septembre, n°s 8-9, p. 514-520.

M. DUVOIR, F. FABRE et F. LAYANI. L'intoxication par le bromure de méthyle. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1937, 53e année, n° 34, déc. p. 1540-1554.

A. FEIL. L'intoxication professionnelle par le bromure de méthyle. *La Semaine des Hôpitaux de Paris*, 1930, VI, n° 24, 15 décembre, p. 599-618.

G. FISCHER. L'intoxication par le bromure de méthyle, spécialement au cours de son emploi comme extincteur d'incendie. *Concours médical*, 1940, LXII, 6 octobre, p. 965-970.

R. DE GAULEJAS et P. DERVILLÉE. Manifestations toxiques générales et locales dues au bromure de méthyle au cours de son emploi comme extincteur d'incendie. *Gazette hebdomadaire des Sciences médicales de Bordeaux*, 1939, LX, 5 mars, n° 10, p. 149-155.

A. IRISH, ADAMS, SPENCER, ROSE. The responses attending exposure of laboratory animals to vapours of methylbromide. *The Journal of Industrial Hygiene and Toxicology*, 1940, t. 22, juin, p. 218-230.

J. JAQUET. Ueber Brommethylvergiftung. *Deutsches Archiv für klinische Medizin*, 1901, n° 4-5, fasc. 71, p. 370-382.

J. G. JEANNERET. Les intoxications par le bromure de méthyle dans l'industrie. *Thèse Lyon*, 1921.

R. LEVENT. A propos de l'intoxication par le bromure de méthyle. *Gazette des Hôpitaux*, 1942, 115e année, n° 27, 1er août, p. 318.

F. MERZBACH. Zur Pharmakologie des Bromethyle une einiger seiner Verwundten, *Zeitschrift für die gesamte experimentelle Medizin*, 1928, tome 63, p. 383-392.

M. DE MORSIER et STEINMANN. Epilepsie chronique consécutive à l'intoxication par le bromure de méthyle. *Revue Suisse des accidents du travail et des maladies professionnelles*, 1936, n° 2, p. 149-157.

A. OLIVA. Intoxication par le bromure de méthyle. *Folia medica Napoli*, 1941, n° 25, p. 257.

Ph. PAGNIEZ et A. PLICHET. A propos de deux cas d'intoxication par le bromure de méthyle. *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1942, 3e série, 58e année, 30 juin, p. 158-160.

J. PALACCI. Les intoxications par le bromure de méthyle. *Thèse Marseille*, 1942.

L. RAMOND et R. LACORNE. Intoxication par le bromure de méthyle. *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1942, 3e série, 58e année, n°s 12-13, 30 juin, p. 158-160.

H. RAYMONDAUD. Intoxication par le bromue de méthyle. *L'Usine*, 1943, 52e année, n° 16, 22 avril, p. 6.

H. ROGER, GASTON et E. HAWTHORN et PIÉRON. Syndrome strié à type de myoclonies et de tremblements intentionnels, crises épileptiques après une intoxication par le bromure de méthyle. *Marseille Médical*, 1941, t. 78, n° 12, p. 591-593.

H. ROGER et E. HAWTHORN. L'intoxication par le bromure de méthyle. *Presse Médicale*, 1941, XLIX, n°s 94-95, 29 octobre, 1er novembre, p. 1178-1181.

F. THIÉBAUT, S. DAUM et H. HENROT. Tremblement spasmodique intentionnel des membres supérieurs consécutif à une intoxication par le bromure de méthyle. *Revue Neurologique*, 1943, t. 75, n° 1-2, janvier-février, p. 35.

K. TIETZE. Klinische Beobachtungen zur Méthylbromid und Tetrachlorkolenstoffvergiftung. *Archiv für gewerbe Pathologie*, 1933, p. 733-739.

MYOTONIE ATROPHIQUE ET TROUBLES DU SYNAPSE NEUROMUSCULAIRE D'APRÈS LA THÉORIE NEUROHUMORALE

PAR

MM. P. PASSOUANT et B. MINZ

La myotonie atrophique ou maladie de Steinert est une maladie du muscle caractérisée par une atrophie musculaire diffuse associée à une myotonie. L'analyse clinique de cette affection est due à Steinert, Curschmann et plus récemment à Rouquès (1931). Sa place nosographique dans le groupe des dystrophies musculaires a été définie par Guillain et Bourguignon qui ont souligné les parentés cliniques, électriques et histologiques qui existent entre cette maladie, les myopathies et la maladie de Thomsen. Si sur ces deux terrains les faits obtenus sont indéniables, par contre, les nombreuses théories émises du point de vue physiopathologique prouvent la difficulté du problème posé et poussent à des recherches plus complètes. C'est dans ce sens que nous apportons quelques faits nouveaux après une étude de cinq cas de myotonie atrophique.

La description clinique de la maladie de Steinert peut être schématisée par l'étude d'un syndrome musculaire intéressant le muscle strié et le muscle cardiaque, et d'un syndrome neuro-endocrino-sympathique très particulier à cette affection.

Le muscle strié traduit sa souffrance par une atrophie et une réaction myotonique. L'atrophie musculaire peut présenter une topographie particulière. Nous avons retrouvé chez certains de nos malades une électivité pour les muscles de la face, les muscles du cou et, tout particulièrement, le muscle sterno-cléido-mastoïdien, les muscles des avant-bras. Néanmoins, dans certains cas l'atrophie musculaire est diffuse et ne se prête à aucune règle de schématisation. La myotonie parfois très nette au cours des mouvements volontaires se traduit par une lenteur de la décontraction musculaire. Elle peut être recherchée par la percussion des muscles atteints, manœuvre qui entraîne une contraction idio-musculaire durable avec persévération de l'attitude. Si ces deux réactions ne sont pas toujours identiques chez tous les malades, par contre, dans tous les cas, l'excitabilité galvanique du muscle lésé donne naissance à une réaction propre : la réaction galvanotonique durable caractérisée par la persistance de la contraction musculaire à l'ouverture du courant. L'étude électrique du muscle doit être complétée par l'étude des chronaxies dont toute l'importance a été soulignée par Bourgui-

gnon. Cet auteur a en effet montré que la chronaxie de la fibre myotonique était comprise entre 40 et 80 ms, chiffres très élevés jamais atteints sur d'autres fibres musculaires pathologiques.

Les anomalies du muscle cardiaque sont importantes. Les troubles du rythme cardiaque nous ont paru assez fréquents ; chez cinq malades, nous avons observé une bradycardie et chez l'un d'eux le pouls descendait à 40 pulsations à la minute. L'examen électrocardiographique nous a révélé diverses anomalies. Nous avons trouvé un espace PR augmenté, variant entre 0"22 et 0"28. L'onde R, en général normale, était dans un cas très élargie (0"20) et son association avec une inversion de T était schématique d'un bloc de branche.

A côté de l'atteinte du muscle strié et du muscle cardiaque, le muscle lisse paraît indemne au cours de la myotonie atrophique. Les « réactions myotoniques » des pupilles ou de la vessie paraissent négligeables.

Les glandes endocrines réagissent au cours de la maladie de Steinert d'une manière diffuse. Néanmoins, certaines glandes peuvent révéler une lésion spécifique. Cet ensemble donne à la maladie toute une richesse de signes. Les troubles des phanères avec la calvitie fronto-pariétale, les troubles oculaires avec la cataracte, les lésions ostéo-articulaires, sont autant de signes fréquemment rencontrés au cours de la myotonie atrophique, qui révèlent les réactions endocrino-sympathiques. Au cours de certaines observations on a pu individualiser des symptômes cliniques ou biologiques qui ont permis d'identifier d'une manière précise la lésion de telle ou telle glande. Ces faits ont permis à certains auteurs d'invoquer une origine endocrinienne comme cause de la maladie.

Chez quatre de nos malades une atrophie du testicule évidente s'accompagnait d'une régression des fonctions sexuelles et de la libido. L'hyperparathyroïdie signalée par Faure-Beaulieu, Desbucquois et Rathery se traduit assez rarement par une hyperexcitabilité neuromusculaire. Dans un seu cas nous avons observé un signe de Chvostek ; par contre, dans trois de nos observations, la calcémie était basse. Quelques troubles hypophysaires ont été enregistrés. Si nous n'avons pas constaté d'acromégalie ou de syndrome de Babinski-Frölich qui accompagnent parfois une myopathie, par contre, nous avons retrouvé la polyurie signalée par Steinert, Maas et Zondeck, Harvier et Decourt. Deux de nos malades urinaient de 3 à 4 litres par jour.

Le taux du métabolisme basal peut être abaissé. L'hypothyroïdie a été observée. L'hypercholestérolémie, test d'hypothyroïdie pour Gijoan et Bérard, a été retrouvée par certains auteurs (Amyot). Si au cours de la myotonie atrophique l'hyperthyroïdie est assez rare, par contre certains syndromes musculaires caractérisés par l'association de myotonie et myxœdème ont été récemment décrits (Mollaret, Garcin). Si ces syndromes ne sauraient être assimilés à la maladie de Steinert ou de Thomsen, cette association méritait d'être signalée.

Les troubles sympathiques ont été diversement interprétés au cours de la myotonie atrophique. Il se peut que la confusion que l'on fait entre excitabilité et tonicité sympathique en soit la cause. La tonicité peut, en effet, avoir un sens différent de l'excitabilité. Chez un de nos malades, le seul que nous ayons pu examiner complètement, nous avons trouvé un fond vagotonique permanent traduisant une excitation du système cholinergique et

une excitabilité orthosympathique légère, susceptible de camoufler ce fond permanent.

Les troubles neuropsychiques ne paraissent pas avoir l'importance que certains leur attribuaient. Si les réflexes tendineux sont faibles ou parfois abolis, cette anomalie paraît dépendre de l'amyotrophie. Il est, en effet, difficile de considérer l'aréflexie comme étant le témoin de l'atteinte nerveuse centrale. Les troubles de la sensibilité, particulièrement ceux de la sensibilité vibratoire (Maas), n'ont pas été retrouvés chez nos malades. Quant aux troubles de la coordination ou aux troubles extrapyramidaux, ils paraissent correspondre à des lésions associées ou à une diffusion des lésions primitives, mais sont difficilement interprétables comme une traduction d'une lésion primitive mésencéphalique.

L'analyse clinique nous donne donc un faisceau de signes caractérisés par l'atteinte musculaire et la richesse de l'atteinte endocrino-sympathique.

Certaines recherches biologiques par leur intérêt appuient cette étude clinique. Les échanges nutritifs peuvent être modifiés au cours de la myotonie atrophique et donner une image des perturbations musculaires et des troubles endocriniens. Parmi les recherches faites, les plus importantes concernent le métabolisme de la créatine, constituant normal du muscle et dont les modifications sont fréquentes au cours des dystrophies musculaires. Au cours de la maladie de Steinert, la créatine apparaît dans les urines, et est accompagnée d'une baisse de l'excrétion de la créatinine. Ce phénomène observé au cours des myopathies peut être considéré comme secondaire à l'atrophie musculaire. Le métabolisme des glucides peut révéler une hypoglycémie à jeun. Pour les lipides, le cholestérol a été surtout étudié ; trouvé abaissé par Parhon, élevé par Amyot, nous l'avons trouvé à un taux normal chez la plupart de nos malades.

L'étude des composants minéraux a permis d'identifier certaines anomalies. Le calcium est parfois abaissé et cette hypocalcémie a été considérée comme un argument en faveur de la thèse hypoparathyroïdienne. Le phosphore en général normal a été trouvé élevé chez trois de nos malades.

Les interprétations physiopathologiques de la maladie de Steinert ont été très nombreuses. Nous sortirions du cadre de cet article en les énumérant. Nous nous contenterons de les envisager sous deux chefs : les théories endocriniennes et les théories nerveuses.

Les premières s'appuient sur les faits cliniques et biologiques que nous avons étudiés, ainsi que sur les constatations anatomiques qui ont pu être observées. Lundborg, Mac Couch et Lundlum, Faure-Beaulieu et Desbucquois ont été frappés par la ressemblance qui existe entre la tétanie et la myotonie. La cataracte, le signe de Chvostek, la fragilité osseuse, l'hypocalcémie sont autant d'arguments en faveur d'une déficience parathyroïdienne. La glande thyroïde exerce un contrôle sur la trophicité et les qualités contractiles du muscle. Nous rappelons que l'évolution simultanée d'une hypothyroïdie et d'une hypertrophie musculaire avec myotonie a été signalée par Garcin et par Mollaret, Duverne (1942) rapportait l'évolution d'une myopathie à une hyperactivité thyroïdienne. Malgré les troubles thyroïdiens observés au cours de la myotonie atrophique, on ne saurait leur attribuer la cause de la maladie.

L'hypophyse qui intervient dans la régulation de la plupart des fonc-

tions organiques joue un rôle important dans le maintien du métabolisme du muscle. Si un syndrome complet de la glande pituitaire a éte exceptionnellement rencontré, par contre des signes de la série hypophysaire ont été constatés au cours de la myotonie atrophique.

Que conclure de ces théories endocriniennes, si ce n'est que l'atteinte des glandes traduit un symptôme et non la cause de la maladie ? L'extrême variabilité des signes observés, le manque de lésions anatomiques précises, l'échec de toute thérapeutique endocrinienne sont autant d'arguments en faveur d'une telle interprétation. Une atteinte endocrinienne indéniable ne saurait donc être considérée comme primitive.

Parmi les *théories nerveuses*, certaines, basées sur une origine neurogène, doivent être rejetées. On ne saurait considérer la myotonie atrophique comme secondaire à une lésion des cornes antérieures. Par contre, les diverses théories neurovégétatives qui ont été soutenues sont du plus grand intérêt. Curschmann le premier (1921) émit l'hypothèse d'une atteinte des centres nerveux végétatifs comme fait primitif. Diverses lésions ont été constatées dans les formations extrapyramidales et végétatives du cerveau. Weill et Kischner ont trouvé des lésions de type abiotrophique. Bielschowsky, Maas et Ostertag ont décrit une neuronophagie et une réaction gliale des noyaux végétatifs. Du point de vue clinique, de nombreux troubles sympathiques ont été rencontrés au cours de la maladie de Steinert : troubles vaso-moteurs pigmentaires, sécrétoires, troubles des phanères. Certaines manifestations d'origine diencéphalique ont été observées : diabète, obésité, somnolence, troubles thermiques, glycosurie. Enfin, Ken Kuré et son école ont montré que la section du sympathique entraîne une dégénérescence du muscle semblable à celle que l'on constate au cours des dystrophies musculaires, particulièrement au cours des myopathies. Si de nombreux arguments sont en faveur d'une atteinte neurovégétative, l'accord est loin d'être fait sur la localisation des lésions initiales.

Pour Curschmann, la myotonie atrophique dépendrait de l'atteinte des centres trophiques situés au voisinage des formations infundibulo-tubériennes. Il s'ensuivrait des troubles « coordonnés » des muscles et des glandes endocrines. Quelques critiques peuvent être faites par suite de l'inconstance des lésions histologiques, par suite de la faiblesse de certains arguments cliniques : la polyurie et la bradycardie peuvent dépendre d'une origine différente de l'origine diencéphalique. Néanmoins, de nombreux auteurs se rallient à cette théorie et Amyot entre autres ne rejette pas cette interprétation avant qu'un « faisceau compact de recherches objectives n'ait été produit ».

Pour Rouquier, qui étaye son argumentation uniquement sur des faits cliniques, de nombreux signes de la série parkinsonienne pourraient être observés au cours de la myotonie atrophique. Le tremblement, l'exagération du réflexe de posture peuvent se rencontrer. La réaction myotonique et la réaction dysmyotonique de Södenbergh présentent des points communs. La myotonie atrophique serait due à une lésion de centres mésencéphaliques. Une telle interprétation a été fortement critiquée : myotonie et Parkinson doivent être séparés et leur association ne peut être considérée que comme une simple coïncidence.

Quant aux lésions purement sympathiques avec atteinte prédominant sur la corne latérale de la moelle (Ken Kuré), il ne semble pas qu'une telle

interprétation puisse être retenue pour la myotonie atrophique. Les lésions de la corne latérale de la moelle ont rarement été constatées. Quant à l'atrophie musculaire après sympathectomie, elle a été rarement observée (Leriche et Fontaine). Enfin le rôle exclusif du système sympathique dans l'apparition d'une atrophie musculaire paraît peu probable. Le sytème végétatif, s'il a une action sur le muscle, n'a qu'une action indirecte qui se traduit par des modifications vaso-motrices et un rôle trophique dont le phénomène d'Orbelli est l'illustration.

*
* *

Le problème pathogénique de la maladie reste donc très complexe. Aussi avons-nous essayé, au cours de notre étude, de le dissocier. Nous avons entrepris en premier lieu une étude de la contraction myotonique ; nous avons essayé de déceler ses relations avec l'atrophie musculaire. Enfin, en nous basant sur les résultats obtenus expérimentalement, nous avons essayé d'interpréter la myotonie atrophique.

La contraction myotonique caractérisée par une lenteur et une difficulté de la décontraction musculaire présente certaines parentés avec les diverses contractures expérimentales. Au premier abord, et au sens physiologique des mots, contracture et contraction paraissent opposées. D'après Gasser et Brown, les contractures se différencient des contractions par l'absence de courants d'action et l'absence de popagation à travers les fibres. En se basant sur cette définition, il y aurait opposition entre contracture et contraction. En fait, cette interprétation est assez discutable, Ravin ayant observé des courants d'action au cours de la contracture vératrinique et de la contracture neuromusculaire.

Une étude plus complète permet de mettre en évidence de nombreux points communs entre les deux phénomènes. Parmi les contractures physiologiques, la contracture neuromusculaire de Bremer obtenue par une stimulation du nerf, présente une certaine ressemblance avec la myotonie volontaire. Bremer a souligné, en effet, que l'une et l'autre disparaissent par la chaleur et s'exagèrent par le froid. De plus, dans les deux cas, deux valeurs chronaxiques peuvent être mises en évidence : la petite chronaxie habituelle du substratum contractile et les grandes chronaxies propres au substratum contractile lent. La contracture de Tiegel, secondaire à une stimulation du muscle par des chocs d'induction brefs et supra-maximaux, et réalisée chez l'homme par Mosso et Schaeffer, est tout à fait comparable à la myotonie électrique. Enfin, une des analogies les plus frappantes entre myotonie et contracture correspond à la fatigabilité des contractures : à la suite d'une succession de contractions, la contracture disparaît, phénomène toujours observé au cours de la contraction myotonique.

Non seulement ces caractères soulignent les points communs, mais par suite de leur parenté, l'analyse physiologique des contractures expérimentales peut éclairer le mécanisme pathologique de la myotonie. A ce point de vue, la contracture acétylcholinique mérite le plus d'intérêt, non seulement par son étude particulière, mais encore par le rôle qu'elle peut jouer au cours des autres contractures. Elle a, en effet, été rendue responsable des effets pseudomoteurs qui se produisent au cours de la contracture d'excitation ou de Vulpian-Sherrington (Bremer et Rijlant). Les muscles qui

sont les plus sensibles à cette forme de réaction montrent les contractures de Tiegel les plus marquées (Hess et Busch). La secousse lente et la contracture neuromusculaire seraient dues à l'acétylcholine (Bremer). Enfin la contracture vératrinique serait exagérée par cette substance (Schaeffer).

Néanmoins, une restriction doit être faite. Pour certains auteurs (Bacq), le rôle de l'acétylcholine sur certaines contractures (vératrinique) serait indirect et s'effectuerait par l'intermédiaire d'ions K.

De cette comparaison avec les diverses formes de contractures se dégage la possibilité de l'intervention au cours de la myotonie des mêmes facteurs qui jouent un rôle important dans la transmission chimique de l'influx nerveux. Ces faits sont appuyés par les influences de diverses substances pharmacodynamiques sur le muscle myotonique. La myotonie est accentuée par la prostigmine et l'acétylcholine ; elle est diminuée par la quinine, l'adrénaline, le calcium. Stedmann et Russel, Kennedy et Wolff, Harvey et Witehill ont observé une accentuation de la myotonie après une injection sous-cutanée de prostigmine. Cette action serait due au renforcement et au prolongement de l'action de l'acétylcholine. L'acétylcholine injectée par voie artérielle chez l'homme (Lanari) et chez la chèvre (Brown et Harvey) a aggravé nettement la myotonie. Injectée dans la masse musculaire de l'éminence thénar, elle a entraîné une difficulté de transmission de l'influx nerveux du nerf au muscle myotonique.

Wolff et Smith ont montré que la contraction myotonique était améliorée par la quinine. L'action de cette substance a été discutée. Pour Harvey, la quinine inhiberait l'action de l'acétylcholine et réaliserait un bloc de transmission aux influx tétaniques dus à l'activité de ce médiateur. Pour Minz, la quinine jouerait un véritable rôle d'équilibre entre l'acétylcholine et les ions K en diminuant d'une part l'activité de l'acétylcholine et en augmentant celle des ions potassiques.

De telles actions invitent à rappeler le rôle que peut jouer l'acétylcholine sur le muscle. Normalement, d'après la théorie neurohumorale, l'acétylcholine active est produite après excitation du nerf moteur (Dale et Feldberg). La libération de ce médiateur se fait au niveau de la plaque myoneurale et entraîne la contraction musculaire. Par suite de la rapidité de cette dernière, le médiateur disparaît pendant la très courte période réfractaire du muscle, sans quoi une réponse réitérée se produirait. Cette destruction dépend d'une enzyme ou diastase : la cholinestérase. La rapidité de cette destruction est un point sujet à discussion et les partisans de la théorie physique (Coppée) admettent difficilement qu'une réaction chimique soit suffisante pour expliquer l'instantanéité de la contraction musculaire.

Néanmoins, la richesse en cholinestérase de la plaque motrice (Marnay, Minz, Nachmanson), la sensibilité particulière à l'acétylcholine (Buchtal et Lindhardt), l'action de l'ésérine sur le muscle qui rend réitérée la réponse musculaire à un stimulus indirect, sont autant d'arguments en faveur de cette théorie.

Nous avons utilisé pour notre étude expérimentale la méthode biologique basée sur la sensibilité à l'acétylcholine du muscle dorsal de sangsue préalablement ésériné. Pour les détails de technique, nous renvoyons à la thèse de l'un de nous. Chez deux de nos malades, la cholinestérase du sang total (rendu incoagulable par le liquoïde) était basse ; le pouvoir cholinestérasique (P. C. E.) était de 6.000 et de 10.000 alors que chez des sujets normaux

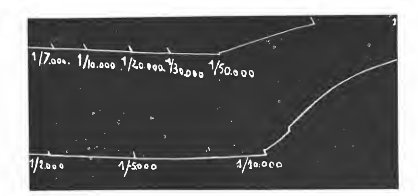


Fig. 1. — Comparaison entre le taux en cholinestérase du sang normal et du sang myotonique. En haut, réponse du muscle dorsal de la sangsue au sang normal. P. C. E. = 50.000. En bas (P. C. E. = pouvoir cholinestérasique) réponse au sang de myotonique. P. C. E. : = 10.000.

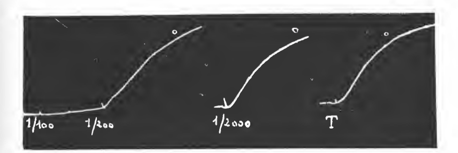


Fig. 2. — Comparaison entre le taux en cholinestérase du muscle normal et du muscle myotonique (même quantité de muscle : 100 milligrammes). De gauche à droite : 1. Réponse du muscle de sangsue à une préparation de muscle myotonique, P. C. E. = 200. — 2. Réponse à une préparation de muscle normal P. C. E = 2 000 — 3. Contraction-témoin du muscle de sangsue à l'acétylcholine (contraction plus forte que contraction 2, prouvant que le P. C. E du muscle normal serait plus élevé que 2.000.

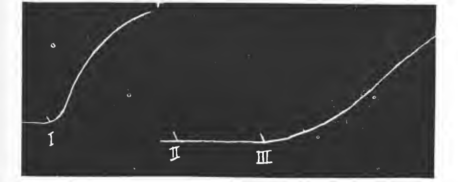


Fig. 3. — Comparaison de la teneur en acétylcholine d'une même quantité de muscle (100 mg) normal et myotonique. De gauche à droite : I. Réponse du muscle de sangsue ésériné à 100 mg de muscle myotonique. — II. Réponse à 100 mg de muscle normal. — III. Réponse à 10^{-8} d'acétylcholine

ce taux varie entre 50.000 et 100.000 (fig. 1). Dans le liquide céphalo-rachidien, alors que la cholinestérase n'existerait pas pour certains auteurs, nous avons pu en déceler la présence chez un sujet normal, mais le taux en était très bas : P. C. E. : 100. Chez un de nos malades myotoniques, la diminution était plus nette, le pouvoir cholinestérasique étant de 50. Sur deux biopsies de muscles, l'un normal, l'autre myotonique, nous avons dosé la cholinestérase et l'acétylcholine. Pour le muscle normal, le pouvoir cholinestérasique était de 2.000 (fig. 2). Par contre, nous n'avons pas décelé d'acétylcholine (fig. 3) ; de ce résultat, nous ne saurions prétendre à l'absence d'acétylcholine dans le muscle normal, et envisager une destruction complète du médiateur à la plaque myoneurale ; il se peut, en effet, que si nous avions prélevé des biopsies plus importantes, la présence d'acétylcholine eût été décelée. Pour le muscle myotonique, le pouvoir cholinestérasique était très abaissé : 200 au lieu de 2.000 trouvé pour le muscle normal. Quant à l'acétylcholine, le dosage nous a donné un chiffre élevé : 2 γ 5 par gramme de muscle. Si nous ne pouvons attacher une valeur absolue aux taux de cholinestérase du sang veineux ou du liquide céphalo-rachidien par suite des variations importantes selon les sujets, par contre les résultats obtenus avec les biopsies musculaires nous paraissent de première importance et ce sont surtout ces faits qui nous ont amenés à rechercher une interprétation de la contraction myotonique basée sur un trouble de la plaque myoneurale.

Le muscle myotonique est un *muscle riche en acétylcholine* et pauvre en cholinestérase : tels sont les faits qui se dégagent de nos expériences et qui vont nous permettre d'élaborer une interprétation de la contraction myotonique. L'étude rapide que nous avons faite des contractures expérimentales nous a montré le rôle important que pourrait jouer l'acétylcholine dans leur production. De plus, Plattner et Krannisch ont montré qu'un muscle renferme d'autant plus d'acétylcholine qu'il est utilisé pour une action de plus longue durée ; ainsi le muscle myotonique est tout à fait comparable aux « muscles toniques » de Wacholder qui traduisent leur réponse à l'acétylcholine par une contracture puissante et durable. Ces différents faits, basés sur l'étude de fragments de muscle, traduisent l'état de fond du muscle myotonique, ou myotonie statique. Mais que se passe-t-il au cours de la contraction myotonique, ou myotonie dynamique ? L'acétylcholine produite à la plaque myoneurale serait insuffisamment détruite par suite de la faiblesse du taux du muscle en cholinestérase, et il s'en suivrait, à notre avis, une « diffusion de la plaque terminale dans le muscle, ce qui serait illustré par le taux élevé que nous avons constaté. Pour expliquer cette diffusion, nous pouvons nous appuyer sur certains facteurs. En premier lieu, sur les lésions de la plaque motrice qui, bien que non identifiées au cours de la maladie de Steinert, paraissent probables par suite de leur existence au cours des myopathies (Noël et Pommé), dystrophies musculaires proches parentes de la maladie de Steinert. En second lieu, certains phénomènes chimiques méritent d'être envisagés et tout particulièrement le rôle joué par les ions potassiques. Lors de la première contraction, la diffusibilité peut être facilitée par une mise en liberté d'ions potassiques, ce qui abaisserait en même temps le seuil de la plaque motrice, d'où la difficulté de cette première contraction. Dans un deuxième stade, l'acétylcholine libérerait le potassium du muscle et cet appauvrissement en potassium troublerait l'équilibre ionique du

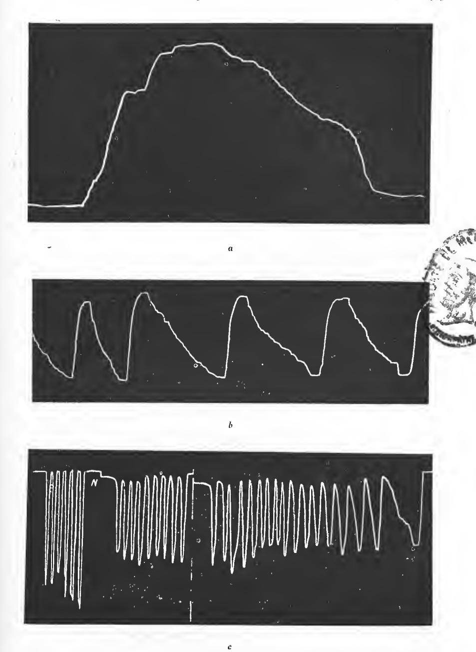


Fig. 4. — Enregistrement (ergographe de Mosso) de la contraction myotonique avec une résistance de 1 kg. : *a.* Une contraction myotonique avant traitement. — *b.* Après traitement par la vitamine C. — *c.* A la fin du traitement associé. — N = contractions normales témoins.

muscle et particulièrement le rapport Ca /K, facilitant ainsi la rétention exagérée de l'acétylcholine dans le muscle.

En partant de cette interprétation, [nous avons essayé d'agir sur la con-

traction myotonique par des substances pharmacodynamiques dont l'action élective se fait sentir sur l'acétylcholine et la cholinestérase. Parmi les médicaments qui diminuent la myotonie, la quinine est le plus agissant. Depuis les premiers travaux de Wolff (1936), de nombreux auteurs (Ravin, Lanari) ont confirmé ce rôle thérapeutique. Quant au mécanisme d'action de la quinine, il a été assez discuté. Néanmoins il se dégage des travaux de Harvey et de ceux de Minz que la quinine peut être considérée comme inhibitrice de l'activité de l'acétylcholine. Ainsi s'expliquerait le rôle favorable joué par ce médicament sur la contraction myotonique. Si le métabolisme de la cholinestérase est peu connu, on connaît néanmoins les rapports qui existent entre cette diastase et la vitamine C (Raabe). Récemment Frommel, Herschberg et Piquet (1943) ont montré que la présence d'acide ascorbique était nécessaire « pour créer l'atmosphère métabolique propre au jeu de la cholinestérase ». Aussi l'action de la vitamine C sur la myotonie nous a paru intéressante à rechercher par suite de la pauvreté du muscle myotonique en cholinestérase.

En nous basant sur ces considérations, nous avons traité un de nos malades qui présentait une myotonie importante par l'acide ascorbique. Pour juger de l'effet de notre thérapeutique, nous avons enregistré la contraction myotonique (ouverture et fermeture de la main sous une résistance de 1 kilogramme fixé à l'index) en nous servant d'un ergographe de Mosso. Avant tout traitement, la contraction myotonique donnait une image très élargie (fig. 4, *a*). Après dix injections intraveineuses de vitamine C (10.000 unités par jour), on constatait une amélioration (fig. 4, *b*). Nous avons poursuivi cette thérapeutique pendant quinze jours en lui associant du sulfate de quinine au taux de 2 grammes par jour et nous avons obtenu, après vingt-cinq jours de traitement, une diminution très sensible des troubles myotoniques (fig. 4, *c*). A ce moment le taux cholinestérasique du sérum se trouva très augmenté, le pouvoir cholinestérasique étant passé de 6.000 à 30.000. Ainsi notre thérapeutique combinée avait eu une action sur le métabolisme diastasique et ces modifications s'accompagnaient d'une amélioration clinique. Ces variations diastasiques avaient d'autant plus d'intérêt que la stabilité du taux de la cholinestérase chez un sujet est un fait signalé par de nombreux auteurs (Verbely, Hall) et que nous avons d'ailleurs vérifié au cours de nombreux dosages de cholinestérase.

Si la myotonie peut être considérée comme secondaire à un trouble de la plaque myoneurale, comment interpréter l'atrophie musculaire ? En fait, nous croyons avec Mollaret que ces phénomènes sont intimement liés. On peut, en effet, admettre que le bloc neuromusculaire entraîne des troubles trophiques du muscle qui peuvent aller jusqu'à la dégénérescence. La myotonie serait le phénomène primitif, et l'atrophie musculaire serait secondaire. La diffusion du médiateur acétylcholinique loin de la plaque myoneurale peut entraîner des modifications métaboliques qui vont s'extérioriser du point de vue histologique par la perte de la striation et du point de vue électrique par la valeur très élevée des chronaxies qui dépassent de 500 à 800 fois leur valeur normale. Il se produit une véritable « involution » du muscle strié, les caractères histologiques, électriques et enfin biologiques caractérisés par la diffusion du médiateur, rappelant certains caractères du muscle lisse.

Mais si le fait d'attribuer la myotonie et l'atrophie musculaire à une lé-

sion sympathique peut éclairer une partie du problème physio-pathologique de la maladie de Steinert, le problème reste entier quant à sa nature propre. Nous avons vu l'importance des faits neurovégétatifs et endocriniens : importance appuyée sur des observations cliniques et des constatations anatomiques. Suivant les auteurs, ces faits ont été considérés comme responsables de la maladie, d'où les deux grandes théories endocrinienne et neurovégétative. L'origine endocrinienne de la maladie nous paraît peu probable. Des glandes endocrines, les parathyroïdes ont surtout été retenues par suite des divers arguments que nous avons donnés. En fait, ces arguments sont sujets à caution et il en est de même de ceux qui s'appuient sur l'atteinte des autres glandes endocrines. L'origine neurovégétative centrée par les lésions diencéphaliques nous paraît plus vraisemblable. Certes les arguments sont ici encore fragiles, néanmoins leur interprétation paraît plus heureuse. De plus, par suite des liaisons hypophyso-diencéphaliques, il se peut que le retentissement endocrinien puisse ainsi s'expliquer et ainsi se rejoindraient les deux interprétations.

Deux faits pourraient être envisagés : d'une part une lésion synaptique neuromusculaire responsable de la myotonie et de l'atrophie musculaire, d'autre part des lésions endocrino-neurovégétatives. Ces dernières nous paraissent être le facteur primitif. Quelles sont les corrélations qui existent entre ces deux éléments, et pourquoi se produirait-il une lésion élective au synapse ? S'il est difficile de répondre, certains faits néanmoins peuvent fournir une argumentation. Le rôle du système sympathique sur la transmission neuromusculaire est illustré par le phénomène d'Orbelli et une atteinte sympathique faciliterait le bloc neuromusculaire. Quant au rôle des glandes endocrines sur la fonction neuromusculaire, il commence à se dégager de certaines études. D'après Secker, une hormone du cortex surrénalien serait nécessiare pour maintenir la transmission des fonctions neuromusculaires. La cortico-surrénale et l'hypophyse pourraient jouer un rôle important dans le métabolisme de la cholinestérase. Mais ne pourrait-on pas, en élevant le débat, envisager une lésion diffuse du système cholinergique ? Ainsi s'expliqueraient les lésions endocriniennes par trouble de leur innervation neurovégétative uniquement cholinergique. Ainsi s'expliquerait la lésion neuromusculaire, système cholinergique type. Nous ne pouvons baser cette hypothèse sur des faits, mais son unité la rend digne d'intérêt et des recherches dans ce sens pourront peut-être éclairer ultérieurement cette question si complexe.

(Travail de la Clinique médicale du professeur Louis Rimbaud et du Laboratoire de physiologie du professeur Louis Hedon, Montpellier).

BIBLIOGRAPHIE

BACQ (Z.-M.). *L'acétylcholine et l'adrénaline ; leur rôle dans la transmission de l'influx nerveux*, 1 vol., Masson édit., Paris, 1937.

BOURGUIGNON (G.). Essai de synthèse de toutes les affections myopathiques à l'aide de la chronaxie (Congrès neurologique international, Berne, 1931), in *Revue Neurologique*, 1931, t. 2, nº 7, pp. 539-541.

BUCHTAL (G.) et LINDHARD (J.). Direct application of acetylcholine to motor end plates of voluntary muscle fibres. *Journal of Physiology*, 1937, t. 90, juillet, p. 82-83 (*Proceedings*).

COPPEE (G.). La transmission neuromusculaire. Curarisation décurarisation et renfor-

cement à la jonction myoneurale. *Archives internationales de Physiologie*, 1943, t. 53, nº 3, pp. 327-507.

DALE (H. H.) et FELDBERG (W.). Chemical transmission at motor nerve endings in voluntary muscle ? *Journal of Physiology*, 1934, t. 81, mai, p. 39-40 (*Proceedings*).

FAURE-BEAULIEU (M.) et DESBUQUOIS (G.). Dystrophie myotonique. Etude biochimique du syndrome endocrinien (Société de Neurologie de Paris). *Revue neurologique*, 1928, t. 1, nº 5, pp. 713-716.

FOIX (Ch.) et NICOLESCO. Lésions du système nerveux central dans la maladie de Thomsen et les myopathies. *Annales d'Anatomie pathologique*, 1924, t. 1, mai, pp. 289-324, et *Comptes rendus de la Société de Biologie*, 1924, t. 90, mars, pp. 354-356.

FROMMEL (E. D.), HERSCHBERG (A.-D.) et PIQUET (J.). Relations entre cholinestérase et acide ascorbique. *Helvetica Physiologica et Pharmacologica Acta*, 1943, t. 1, pp. 229-241.

GARCIN (R.), ROUQUES (L.), LAUDAT et FRUMUSAN. Syndrome thomsénien et syndrome myxœdémateux cliniquement associés. *Revue neurologique*, 1936, t. 2, nº 1, pp. 59-60.

HARVEY (A.-M.). The mechanism of action of quinine in myotonia and myasthenia. *Journal of the American Medical Association*, 1939, t. 112, nº 16, pp. 1562-1563.

KURÉ (Ken), OKINAKA (S.) et OSHIMA (J.). Vier Autopsien von progressiver Muskelatrophie. *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1936, t. 155, pp. 157-177.

LAPICQUE (L.). *La chronaxie et ses applications physiologiques*. 1 vol. Hermann édit., Paris, 1938.

MAAS (O.). Etude de la myotonie atrophique (Congrès neurologique international, Londres, 1935), in *Revue neurologique*, 1935, t. 2, nº 4, pp. 578.

MARNAY (A.), MINZ (B.) et NACHMANSOHN (D.). Cholinestérase dans les terminaisons nerveuses du muscle strié. *Comptes rendus de la Société de Biologie*, 1937, t. 125, mai, p. 43-46.

MINZ (B.). Action de la quinine sur l'activité de l'acétylcholine et des ions potassiques. *Recherches inédites*, 1942.

NOEL (R.) et POMMÉ (G.). Zone de jonction myoneurale ou plaque motrice à l'état normal et dans quelques cas pathologiques. *Annales d'Anatomie pathologique*, 1935, t. 12, nº 6, pp. 621-642.

PASSOUANT (P.). *La maladie de Steinert et le problème de la transmission neuromusculaire*. Thèse de Médecine, Montpellier, 1943.

PLATTNER (F.) et KRANNICH (S.). Ueber das Vorkommen eines acetylcholinartigen Koerpers in den Skelettmuskeln. *Pflügers Archiv für die gesamte Physiologie*, 1932, t. 229, janvier, pp. 730-733.

RAABE (S.). Studien ueber Funktionen von Ascorbinsaeure und Glutathion beim lebenden. Tier unter besonderer Berücksichtigung des Esterasenhaushaltes. *Biochemische Zeitschrift*, 1938, t. 299, septembre, pp. 141-167.

RAVIN (A.). Studies in dystrophia myotonica. Experimental studies in myotonia. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, t. 43, nº 4, pp. 649-681.

ROUQUIER (A.) et CHATAIN (J.). L'origine mésencéphalique primitive des myotonies atrophiques et des myopathies. *Annales de Médecine*, 1935, t. 38, nº 5, pp. 460-477.

STEDMAN (E.) and EASSON (L.-H.). Choline-esterase. An Enzyme present in the blood serum of the horse. *Biochemical Journal*, 1932, t. 26, nº 2, pp. 2056-2066.

VINCENT (D.). *L'acétylcholine et son rôle dans l'organisme animal*. Thèse sciences, Lyon, 1938.

WACHHOLDER (K.) und LEDEBOUR (F.). Acetylcholin und Tiegelsche Kontraktur. *Pflügers Archiv für die gesamte Physiologie*, 1930, t. 226, août, pp. 255-273.

WACHHOLDER (K.) und LEDEBOUR (F.). Verschiedenes Verhalten bei ermüdender Reizung. *Pflügers Archiv für die gesamte Physiologie*, 1930, t. 226, août, pp. 264-291.

WOLF (A.). Quinine : an effective form of treatment for myotonia. Preliminary report of four cases. *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1936, t. 36, nº 3, pp. 382-383.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 6 juillet 1944.

Présidence de M. FRANÇAIS

SOMMAIRE

Hémiplégie avec aphasie par thrombose de la carotide interne, par M. Raymond P. Trotot (présenté par M. Thiébaut).

Un cultivateur de 55 ans, bien portant jusque-là, présente en octobre 1942 une paresthésie de la main droite à laquelle s'ajoute en quelques jours une parésie qui intéresse progressivement la main et l'avant-bras. Trois semaines après s'installe une aphasie qui paraît avoir toujours revêtu le type moteur : la parole s'embarrasse peu à peu, les mots arrivent difficilement, mais le malade a toujours parfaitement compris tout ce qu'on lui disait. Ces troubles demeurent isolés, sans trouble visuel, ni vomissement ni céphalée ; dans les derniers temps, seulement un endolorissement de la tempe gauche exagéré au palper. Aucun antécédent notable. Pas d'altération vasculaire particulière. T. A. 16 x 9. Cœur normal. Aorte un peu élargie et opaque à l'écran. La P. L. montre un liquide céphalo-rachidien non modifié.

L'examen neurologique pratiqué le 11 mars 1944 révèle une hémiparésie droite prédominant au membre supérieur, légère à la face, fruste au membre inférieur. Les doigts de la main droite, en flexion, sont déviés en dehors, en coup de vent. Il existe une anesthésie à tous les modes au niveau de la main, particulièrement nette à la paume. Il existe une aphasie motrice très prononcée sans troubles de la compréhension, de la parole ni de la lecture.

L'examen du fond d'œil montre à gauche un flou du bord supérieur de la papille avec des vaisseaux dilatés. Le champ visuel grossièrement relevé montre une hémianopsie latérale homonyme droite.

Radiographies du crâne normales.

L'âge du malade, le caractère progressif de l'affection, le flou papillaire, l'absence de signes vasculaires, orientent vers le diagnostic de gliome fronto-pariétal gauche.

On a la surprise de trouver des images normales à la ventriculographie.

On décide de pratiquer une artériographie cérébrale à gauche : celle-ci, faite dans le tronc de la carotide primitive, montre une injection parfaite de la carotide externe et de ses branches, un défaut total d'injection de la carotide interne. Une seconde artériographie est tentée dans le tronc de la carotide interne : le sang ne vient pas dans la seringue et on retire au bout de l'aiguille un fragment de caillot ; par contre, la carotide externe s'injecte parfaitement. Une troisième artériographie, faite dans le tronc de la carotide primitive droite, injecte bien la carotide interne et ses branches de ce côté.

La preuve est donc faite d'une thrombose de la carotide interne gauche à l'origine des troubles présentés par le malade.

Ce diagnostic est confirmé par la prise de la tension artérielle rétinienne qui montre une pression diastolique à 55-60 à droite, inférieure à 20 à gauche.

Fracture ouverte du crâne, hémiplégie droite, aphasie. Guérison presque immédiate après ablation d'un fragment osseux comprimant la zone rolandique, par M.E. Sorrel et Mme Sorrel-Dejerine.

Per... Henri, 12 ans, blessé le mercredi 19 avril 1944 par éclat de bombe, entre dans le service le même jour, au début de l'après-midi : état presque comateux permettant cependant de se rendre compte qu'il existe une paralysie faciale et une hémiplégie droites ; pouls à 120, assez bien frappé ; plaie peu importante et peu souillée de la région temporo-pariétale gauche ; en en faisant la toilette, on aperçoit un trait de fracture, mais, étant donné l'état du malade, on préfère ne faire en ce moment aucune intervention. Repos. Traitement général habituel (sérum, pressyl, huile camphrée, etc.).

Jeudi 20 avril 44. — Torpeur moins prononcée, dont on arrive à tirer l'enfant par une excitation assez vive, mais il y retombe presque immédiatement. Pouls bien frappé à 90.

Vendredi 21 avril 44. — Amélioration notable. L'enfant est à peu près lucide et l'examen peut être plus complet.

Il existe une hémiplégie droite, un peu incomplète car quelques mouvements de la main et du pied sont encore possibles. Réflexes tendineux vifs à droite. Signe de Babinski à droite. Paralysie faciale droite assez discrète. *Aphasie motrice complète* ; sans surdité ni cécité verbales : l'enfant comprend bien ce qu'on lui dit et ce qu'on lui fait lire, il exécute les mouvements demandés mais à son désespoir il ne peut prononcer

un seul mot, et, malgré tous ses efforts, il n'arrive à émettre qu'un petit grognement d'ailleurs toujours le même.

Bien que l'hémiplégie droite rende cette appréciation difficile, il existe également une *agraphie totale* : l'enfant ne peut ni écrire un mot, ni reproduire un dessin.

L'état général est assez bon maintenant. Le pouls bien frappé est à 80. La température qui était à 38,4 le premier soir, à 37,6 le 2[e] soir, est à 37 ce matin. L'enfant s'alimente : aucun trouble de la déglutition. Le fond de l'œil est à peu près normal, avec cependant une papille gauche un peu floue.

Samedi 22 *avril* 44. — L'état général est moins bon. L'enfant redevient somnolent. La température qui était remontée à 38° hier soir, est à 37,7 ce matin. Le pouls continue à se ralentir : il est à 64. L'hémiplégie paraît un peu plus prononcée, l'aphasie reste complète. On pense qu'il y a une compression par hématome sus ou sous- dural, et l'on intervient.

Anesthésie générale à l'éther, que l'état d'obnubilation permet de maintenir avec une quantité d'éther extrêmement réduite.

Grand lambeau cutané temporo-pariétal centré par la plaie et à pédicule inférieur ; fracture en étoile à multiples fragments : l'un d'eux filant en bas dans la fosse temporale s'est enfoncé au-dessous des deux fragments voisins et forme embarrure. Large volet osseux permettant d'examiner la dure-mère. Pas d'hématome sus-dure-mérien. Entre le bord antérieur du fragment embarré et le bord postérieur du fragment situé en avant de lui, la dure-mère est fortement pincée et présente sur plusieurs centimètres des signes d'attrition. Elle ne bat pas. Le fragment qui descend dans la fosse temporale s'étend au delà des limites du volet, jusqu'à hauteur de l'arcade zygomatique. Il est libre, même à sa partie inférieure et, dès qu'on a détaché à la rugine les insertions du muscle temporal, on l'enlève avec une pince sans aucun effort.

La dure-mère, complètement dégagée maintenant, se remet à battre. Une ponction avec un petit trocard montre qu'il n'y a pas d'hématome sous-dural. La compression par le fragment osseux embarré paraissant suffire pour expliquer l'hémiplégie et l'aphasie, car elle était très importante et s'exerçait juste dans la partie inférieure de la zone rolandique, on se contente de cette large trépanation décompressive, sans faire d'ouverture de la dure-mère. Suture du lambeau sans remise en place du volet osseux, ce que d'ailleurs la fragmentation par les traits de fracture n'aurait pas permis de faire de façon précise. Les bords de la perte de substance cutanée qui existait au milieu du lambeau temporo-pariétal ne sont pas suturés, la plaie suppurant très légèrement.

Dimanche 23 *avril* 44. — Bon état ; malade beaucoup moins obnubilé. Dès 7 heures du matin (20 heures environ après l'opération) il a prononcé quelques mots et répondu aux questions qu'on lui a posées, mais il se fatigue vite et on ne peut pousser l'examen.

Lundi 24 *avril* 44. — (48 heures après l'opération.) Enfant redevenu très lucide ; bien qu'il se fatigue encore vite, on peut maintenant l'examiner complètement.

Il parle spontanément et répond correctement aux questions posées. Il reconnaît bien les objets qu'on lui montre, parfois il déforme un peu les mots qui les désignent (tabrier au lieu de tablier ; chremise au lieu de chemise), mais il se rend compte de son erreur et la corrige. Il répète correctement les syllabes d'un mot. Il n'y a pas de paraphasie proprement dite.

Il peut lire et comprend ce qu'il lit. Le langage intérieur est bien conservé.

L'examen de l'agraphie est rendu peu aisé par l'hémiplégie droite : elle a notablement diminué et l'enfant arrive à tenir un crayon, ce qu'il ne pouvait faire avant l'opération, mais il manque encore de force et il n'arrive pas à conduire suffisamment sa main droite, même en s'aidant de la main gauche pour bien former les lettres. Réflexes tendineux normaux ; signe de Babinski à droite ; signe de Barré net, tant au membre supérieur qu'au membre inférieur. Hyperextensibilité musculaire et ballant plus prononcés à droite qu'à gauche ; signe de Raimiste. La paralysie faciale a beaucoup régressé : il ne persiste qu'un léger abaissement de la commissure labiale droite. Pas de troubles de la sensibilité superficielle ni de la sensibilité profonde. Pas d'astéréognosie. Cercles de Weber normaux. Réflexe pilo-moteur normal des deux côtés. La main droite est plus froide que la gauche, mais il y a de ce côté une fracture du 3[e] métacarpien avec œdème du dos de la main assez prononcé.

Mardi 25 *avril* 44. — Amélioration notable. L'enfant parle bien et se fatigue beaucoup moins vite. On ne peut encore se rendre compte de la façon dont il écrit ; l'hémiplégie a presque disparu et l'enfant pourrait maintenant écrire, mais la dilatation pupillaire par l'atropine qu'un examen du fond de l'œil a rendu nécessaire gêne considérable-

ment la vue. La paralysie faciale a presque complètement rétrocédé ; l'examen du fond de l'œil montre un très léger œdème des deux papilles.

Mercredi 26 *avril* 44. — L'enfant écrit correctement, mais assez lentement.

Jeudi 27 *avril* 44. — L'aphasie et l'agraphie ont pratiquement disparu. L'enfant s'exprime facilement. Il écrit bien sous dictée mais avec un peu de lenteur et il se fatigue encore vite.

L'hémiplégie a disparu tant au membre supérieur qu'au membre inférieur. La force musculaire est à peu près normale. Il y a encore cependant un peu d'incertitude pour porter le doigt sur le nez. Il persiste à droite un signe de Barré et un signe de Babinski.

1er *mai* 44. — Très bon état. On ne retrouve guère comme trace de l'hémiplégie qu'une très discrète incertitude dans l'épreuve du doigt sur le nez, un signe de Barré au membre inférieur et un signe de Babinski.

La parole reste un peu lente mais l'enfant s'exprime très bien. Il répond sans hésiter aux questions. Il n'y a aucun trouble de la mémoire. Il écrit normalement sous dictée, mais quand il écrit spontanément il saute un mot de temps à autre.

15 *mai* 44. — Excellent état. La plaie cranienne qui avait suppuré légèrement (elle était infectée avant l'opération) est à peu près cicatrisée.

21 *mai* 44. — L'enfant sort de l'hôpital. Il ne persiste plus que des séquelles très discrètes : parole peut-être encore un peu lente. Quelques mots sautés en écrivant.

6 *juin* 44. — Excellent état. La cicatrice n'est pas encore complètement sèche. L'enfant a repris sa vie habituelle. La parole et l'écriture sont correctes. Le comportement est normal.

Aujourd'hui l'enfant, que nous avons l'honneur de vous présenter, va très bien.

Quelques remarques nous paraissent pouvoir être faites à propos de cette observation :

Les aphasies par traumatisme cranien sont assez rares. En 1937 nous avons publié à l'Académie de Chirurgie une statistique de 109 cas de fractures du crâne chez des enfants (1) ; il n'y avait qu'un seul cas d'aphasie dont, avec M. André-Thomas, nous avions rapporté le début de l'observation ici même en 1935 (2). Nous en donnerons la suite dans un instant. Depuis cette époque, 121 nouveaux cas de fractures du crâne ont été suivis par nous ; en dehors de l'aphasie dont nous vous entretenons aujourd'hui, nous n'en avons eu qu'une seule autre qui, bien que s'accompagnant de désordres cérébraux fort étendus, a guéri également. En 14 ans environ, nous n'avons donc vu que trois cas d'aphasie sur un total de 230 cas de fractures du crâne.

Nous avons opéré ce blessé le 4e jour de son accident, parce qu'après être sorti de l'état de torpeur extrême dans lequel il se trouvait tout d'abord, nous l'avons vu retomber dans un état de somnolence de plus en plus marqué et aussi parce que le pouls d'abord très rapide, s'était progressivement ralenti au point de descendre franchement au-dessous de la normale. Ce sont les signes classiques d'une compression cérébrale, par un hématome sus ou sous-dural peu à peu constitué — et nous pensions bien en trouver un. Il n'y en avait pas et la compression cérébrale était produite directement par un fragment osseux. On s'explique évidemment moins bien qu'on ne le fait lorsqu'il y a un hématome, pourquoi avait existé en ces conditions un « intervalle libre ». Mais le fait est là et la rétrocession immédiate des signes de compression, après l'ablation du fragment embarré, prouve bien que c'était lui l'agent de compression.

La *rapidité* avec laquelle *l'aphasie a disparu* nous semble devoir être signalée ; l'aphasie était absolument complète quand nous avons opéré le blessé et, moins de 24 heures plus tard, il pouvait déjà articuler des mots. En 48 heures, l'aphasie avait pratiquement disparu et il ne restait plus que des signes de fatigabilité qui s'atténuèrent d'eux-mêmes en quelques jours, en même temps que disparaissaient l'hémiplégie et la paralysie faciale qui accompagnaient l'aphasie.

Il s'agissait d'*aphasie motrice pure* (aphémie et agraphie), sans aucune surdité ni cécité verbales, sans aucun trouble du langage intérieur.

Autant qu'on put s'en rendre compte sans ouverture de la dure-mère, le fragment osseux embarré comprimait — et cela d'une façon assez violente pour produire des

(1) Sorrel, Mme Sorrel-Dejerine et Gigon. A propos de 109 cas de fractures du crâne chez des enfants. *Mémoire de l'Académie de Chirurgie*, 1937, LXIII, n° 9, p. 322-332, et *Presse médicale*, 1937, XLV, n° 41, p. 761-764.

(2) André-Thomas, Sorrel et Mme Sorrel-Dejerine. Un cas d'aphasie motrice par traumatisme cranio-cérébral. *Revue neurologique*, 1935, LXIII, n° 6, p. 893-896.

signes d'attrition de la dure-mère — la partie inférieure de la *zone rolandique*. Mais nous ne pouvons préciser davantage et dire si c'était bien la zone de Broca qui était intéressée.

Dans le cas que nous avons relaté ici même en 1935, les lésions étaient un peu différentes. Il s'agissait bien aussi d'une fracture comminutive de la région temporo-pariétale, mais l'un des fragments osseux avait largement déchiré la dure-mère et dilacéré la substance cérébrale. L'opération faite environ 24 heures après l'accident permettait de penser que là aussi c'était la partie inférieure de la zone rolandique qui avait été intéressée ; la guérison s'était faite, cette fois, plus lentement : ce n'est que 8 jours après l'opération que l'enfant avait articulé ses premiers mots et, lorsque nous vous l'avons présenté 2 mois environ plus tard, il gardait encore quelques légers troubles de la parole. Il lui arrivait par exemple de ne pouvoir dire de façon correcte, spontanément ou en le répétant, un mot de plusieurs syllabes. Son caractère, de plus, paraissait changer : il était irritable et méchant. Tous ces troubles disparurent d'ailleurs rapidement : 8 mois après l'opération, en novembre 1935, il n'en restait plus trace.

En mars 1936, un an exactement après l'accident, la mère pouvait nous dire que l'enfant travaillait très bien en classe et était troisième sur 42 élèves. A cette époque, l'un de nous combla la perte de substance de la paroi cranienne par une greffe ostéo-périostique, de façon un peu incomplète d'ailleurs puisqu'en novembre 1936 on notait encore l'existence d'un petit orifice cranien du volume d'une pièce de 0 fr. 50, ce qui ne déterminait aucune gêne. Depuis ce moment, donc depuis un peu plus de 8 ans, l'enfant qui est maintenant un grand garçon de 15 ans, a toujours mené une vie active. Il n'est pas à Paris actuellement et je n'ai pu le revoir ces temps-ci, mais son père m'a écrit le 23 juin dernier qu'il avait fait des études régulières et qu'il n'avait jamais, depuis son opération, présenté aucun symptôme anormal.

Dans ces deux cas, il ne reste donc aucune séquelle de l'aphasie, mais dans celui que nous vous présentons aujourd'hui, la guérison a suivi presque immédiatement l'opération tandis que chez le blessé de 1935, elle avait été plus lente à se produire : cela tient sans doute à ce que, chez le premier, la dure-mère n'était pas déchirée — ce qui permet de penser que le cerveau ne l'était pas non plus — alors que chez le second, dure-mère et cerveau étaient largement dilacérés.

Paraplégie par cyphoscoliose au cours d'une maladie de Recklinghausen, par MM. G. Heuyer et Michel Feld.

On connaît, dans la phakomatose de Recklinghausen, l'existence d'une part de cyphoscoliose grave par lésions vertébrales destructives, d'autre part de troubles médullaires. Ceux-ci prennent généralement l'allure d'une compression et sont dus à une tumeur, soit fibro-gliome radiculaire, unique ou multiple, soit tumeur intramédullaire (Laignel-Lavastine et Tinel, Antona), soit encore méningiome (Chavany, David et Thiébaut). Une tumeur médullaire complique, selon Anthony, 10 % des cas de maladie de Recklinghausen.

Même quand les troubles médullaires coexistent avec une importante déformation vertébrale, ils sont attribués *a priori* à une tumeur intrarachidienne.

L'observation que nous présentons est celle d'une paraplégie grave par cyphoscoliose au cours d'une maladie de Recklinghausen. L'intervention neurochirurgicale nous a permis de constater l'absence de tumeur dans le canal rachidien et nous autorise à l'inscrire contre le postulat qui vient d'être énoncé.

L'enfant G... Jean, âgé de 13 ans 1/2, est hospitalisé aux Enfants Malades fin mars 1942 pour « troubles de la marche et gibbosité ».

Antécédents héréditaires. — Mère, 32 ans ; syphilis traitée en 1935 après accouchement prématuré à 7 mois d'un mort-né. Son père mort éthylique vers 60 ans.

Père, 40 ans ; syphilis mal traitée ; bronchite chronique. — Son père mort de « démence éthylique ».

5 autres enfants, bien portants, sauf un, atteint de « maladie du foie ».

Antécédents personnels. — Né à terme par forceps. Poids : 2 kg. 500. Première dent après un an. Premiers mots à un an. A marché à 20 mois. Varicelle, rougeole. A 1 ans,

à l'occasion d'une brûlure du bras, *convulsions* avec perte de conscience : crises presque quotidiennes pendant deux ans, disparaissent spontanément sans traitement.

Enurésie persistante intermittente.

Histoire de la maladie. — A quatre ans, à l'occasion de la vaccination antidiphtérique, le médecin constate une *déformation vertébrale*. L'enfant est suivi à la consultation d'orthopédie du Dr Lance qui lui prescrit un corset. Au bout d'un an, lors d'un changement de corset, on découvre une gibbosité, qui s'est constituée insidieusement, sans aucune douleur. En même temps on constate l'apparition de *taches pigmentaires cutanées*.

Au cours des années suivantes la gibbosité s'accentue encore malgré le port de corset et un séjour d'un an à Roscoff et de 2 ans au Croisic.

Fin janvier 1942, l'enfant se plaint de *douleurs* localisées au rachis dorsal, douleurs quotidiennes à recrudescence nocturne avec insomnie. Au début de mars, il se plaint de fatigabilité des jambes et douleurs dans les genoux ; puis apparaissent de l'œdème des pieds, de l'incontinence sphinctérienne permanente. En quatre à cinq jours, la paralysie des membres inférieurs rend impossible la marche.

Hospitalisé à Nanterre, il est dirigé sur l'hôpital des Enfants Malades.

Examen. — Brachycéphale orthognathe. Hirsutisme léger. Physionomie lasse, traits tirés.

Pigmentation cutanée frappante. Taches mélaniques de teinte variable, allant du jaune-chamois au brun foncé ; de dimensions variables, depuis une tête d'épingle jusqu'à une châtaigne ; arrondies ou ovalaires ; simples macules, ayant la consistance normale de la peau, sans surcharge pileuse.

Le thorax et l'abdomen, le cou en sont recouverts ; quelques-unes sont disséminées sur la racine des membres et le segment proximal, sur le visage, à la racine des cheveux. Les extrémités sont respectées ; les muqueuses sont indemnes.

La disposition topographique des taches pigmentaires, horizontale sur le thorax, obliquement descendante sur l'abdomen, verticale sur les membres, semble jalonner des lignes métamériques idéales.

Peau sèche écailleuse, pas de troubles des phanères. Sourcils peu fournis.

La peau et le tissu sous-cutané sont farcis de petits grains de plomb, *nodules cutanés*, de dimensions variant d'une tête d'épingle à une lentille, partiellement mobilisables et indolores. On en trouve sur les membres supérieurs, sur le thorax, dans la région thoraco-abdominale, dans les gouttières latérales du cou et jusque dans les fosses temporales. De plus, on trouve plusieurs tumeurs plus volumineuses, dont le siège et la douleur provoquée par la palpation invoquent les connexions nerveuses :

1° au tiers moyen du bras droit, sur le cubital, un nodule ovalaire, allongé dans le sens longitudinal ;

2° une nodosité lobulée mollasse, recouverte d'une tache pigmentaire étalée dans la région du trou mentonnier droit ;

3° une tumeur plate lobulée rénitente, particulièrement douloureuse dans la région parotidienne gauche semblant incluse dans la glande.

Chacune de ces trois tumeurs peut revendiquer le titre de « tumeur royale ».

La gibbosité est une cyphose dorsale supérieure de court rayon, augmentée d'une scoliose légère à concavité droite. A deux centimètres à gauche de la ligne des apophyses épineuses, on trouve la saillie des apophyses transverses pivotées sur l'axe vertical et l'angle postérieur des côtes, de la 5e à la 8e.

Le thorax, dans son ensemble, est déformé en éteignoir ; la déformation prédomine sur l'hémithorax gauche, dont le plan antérieur est effondré. L'appendice xyphoïde est dévié à droite de la ligne médiane, le mamelon gauche est rejeté en haut et en dedans.

La tête est enfoncée dans les épaules ; le rachis lombaire est fortement en lordose.

La gibbosité est indolore à la palpation et à la percussion.

Il n'y a pas d'adénopathie, pas d'abcès froid dans les lieux d'élection.

La radiographie du rachis permet de détailler la lésion vertébrale : les corps vertébraux de D6, D7, D8 ont disparu ; ceux de D4 et D5 sont écrasés et décalcifiés ; les côtes rayonnent à partir du foyer malade en pattes d'araignée ; il n'y a pas de fuseau paravertébral.

Examen neurologique. — Aux membres inférieurs : station debout sans appui et marche impossibles ; force segmentaire : à droite, abolition de tout mouvement ; à gauche, ébauche de la flexion, extension de la jambe sur la cuisse, du pied sur la jambe et des orteils. Tous ces mouvements se font sans force. La paralysie prédomine sur les

raccourcisseurs. Réflexes rotuliens vifs, achilléens exagérés, ébauche de clonus à gauche. Signe de Babinski bilatéral et flexion dorsale du pied. Signe de Rossolimo négatif ainsi que le signe de Mendel-Bechterew. Réflexes de défense dont la zone réflexogène remonte jusqu'aux aines. Mélange de contracture et d'hypotonie ; la contracture prédomine sur les fléchisseurs, il faut la vaincre pour constater une nette hypotonie.

Aux membres supérieurs : force musculaire faible mais symétrique ; réflexes tendineux vifs, plus à droite qu'à gauche.

Pas de signes cérébelleux aux membres supérieurs. Pas de mouvements anormaux ni d'amyotrophie.

Sensibilité superficielle : forte hypoesthésie aux trois modes, avec paresthésies ; limite supérieure en D7 pour la sensibilité thermique, D5 pour la sensibilité tactile et douloureuse.

Sensibilité profonde : sens de position aboli aux membres inférieurs, normal aux membres supérieurs ; sensibilité osseuse au diapason abolie au-dessous des épines iliaques antéro-supérieures.

Sensibilité viscérale normale, stéréognosie normale.

Réflexes cutanés abdominaux abolis, crémastériens très faibles.

Réflexe pilomoteur normal, sans interruption dans sa propagation descendante.

Nerfs craniens normaux. Examen ophtalmologique négatif.

Examen psychiatrique. — Niveau mental. = 8 ans 1 /2 aux tests de Binet et Simon ; scolarité nulle ; pas de troubles du caractère, mais apathie ; onychophagie.

Examen somatique. — Température normale. Pouls = 90. T. A. = 13-9 1 /2. Ossification correspondant à son âge : 14 < Os > 13 ans.

Viscères normaux. Le pôle inférieur de la rate est rendu palpable par la déformation thoracique. Légère circulation collatérale abdominale supérieure.

Malformation des molaires supérieures droites. Voix de fausset.

Indice oscillométrique : à droite = 2 aux deux membres ; à gauche = 1 1 /2 pour le membre supérieur, 1 pour le membre inférieur.

B.-W. négatif dans le sang.

Examens complémentaires. — L'épreuve de Queckenstedt-Stookey montre l'absence de blocage. Dans le liquide céphalo-rachidien : 0,40 albumine ; 0,2 éléments ; 0,64 glucose ; sérologie syphilitique négative.

Une radiographie du crâne montre le colmatage des sutures antérieures, quelques étoiles vasculaires du diploé.

Examen hématologique : 4.570.000 hématies, 90 % hémoglobine, 9.200 leucocytes, 55 % poly, 6 éosino, 28 lympho, 11 monocytes.

Calcémie = 0,109 ; phosphore = 0,043 ; phosphatase = 8,9 unités Bodansky.

Glutathion total : 0,421 g. ; gl. réduit : 0,319 g. ; gl. oxydé : 0,102 g.

Injection de 3 cc. de lipiodol lourd par la voie lombaire. Le malade est basculé : on voit un ralentissement de la coulée opaque à la limite inférieure de la gibbosité, puis une progression lente avec image étranglée en sablier de D5 à D8, puis une progression rapide jusqu'à la base du crâne.

Intervention chirurgicale. — Le 25 juillet 1942, sous anesthésie locale, incision cutanée et décollement des muscles. Impossibilité d'aller plus loin, à cause de l'agitation de l'enfant.

Réouverture le 27 juillet : suppuration superficielle, drainage. Opération remise à une date ultérieure.

En mars 1943, le malade est réhospitalisé à la Clinique neurochirurgicale de la Pitié. Son état est stationnaire. La motilité volontaire, abolie dans le membre inférieur droit, semble un peu plus épargnée dans le membre inférieur gauche que lors de son premier examen. La limite supérieure des troubles de la sensibilité est la même : hypoesthésie jusqu'en D6-D7, bande d'hyperesthésie sus-jacente jusqu'en D5, qui n'existait pas antérieurement.

Réintervention le 19 mars 1943 (Pr Cl. Vincent et M. Feld) :

Anesthésie générale au rectanol. Laminectomie centrée sur le sommet de la bosse, allant de D2 à D10. Très difficile parce que les épineuses sont non seulement emboîtées, agglomérées, mais distordues, latéralisées. Ce qui se présente sur la ligne médiane, ce sont les lames et les cols costaux du côté droit. Ouverture du canal. Duremère tendue, battant faiblement sur une longueur de 8 bons centimètres.

Ouverture de la dure-mère : moelle pâle, amincie, tordue sur son axe, attachée qu'elle est par ses racines, dont elle a suivi la rotation. Les racines postérieures droites sont sur

la ligne médiane, les gauches sont en avant de la moelle. On ne voit nulle part de tumeur, ni latéralement, ni en avant. Une racine (D7 probablement) présente un renflement fusiforme plus marqué que les voisines. On pense qu'il s'agit d'un ganglion. On le prélève toutefois entre deux elips pour examen histologique. Fermeture de la duremère au surjet. Sutures musculares et cutanées.

Suites opératoires. — Suites immédiates simples. Cicatrisation par première intention. Le 24 mars, on constate au pied gauche une grosse phlyctène qui guérit sans s'escarrifier.

Examen neurologique (10 avril 1943). — Aucune modification sur l'examen préopératoire.

Nous avons revu le petit malade en octobre 1943. Il est infirme et bouge à peine dans son lit. Il est placé à l'Hospice de Brévannes.

Le 10 avril 1944 sa mère nous écrit que son état est beaucoup plus grave : il se cachectise ; les sphincters sont totalement incontinents ; il a une grosse escarre fessière.

Examen histologique de la pièce opératoire (Dr H. Berdet) : il s'agit bien d'un ganglion radiculaire.

Commentaires.

De l'histoire de la maladie, nous retiendrons au passage la précession de la déformation vertébrale sur la triade ectodermique : celle-là est découverte à 4 ans tandis que les premières taches cutanées n'apparaissent qu'un an plus tard. Une évolution analogue a été rapportée par L. Babonneix et R. Ducroquet chez un autre enfant.

Dans l'étiologie nous soulignons la lourde hérédité éthylo-syphilitique, au titre de processus dégénératif.

L'intérêt de ce cas se concentre sur les rapports de causalité de la cypho-scoliose aux lésions médullaires. La vérification opératoire nous autorise à faire dépendre celles-ci de celle-là.

L'existence de paraplégie au cours des cyphoscolioses primitives est rare. H. Schaeffer, en 1941, ne relève qu'une quarantaine de cas dans la littérature. Barré, Coste et Sicard en relatent un en 1943. Les deux caractères suivants ressortent de l'étude des paraplégies gibbotiques : 1° leur apparition au moment de la croissance ; 2° leur constitution rapide en moins de six mois. Notre cas corrobore ces constatations.

La pathogénie responsable de ces paraplégies cypho-soliotiques est mécanique. La moelle est appliquée sur la face postérieure des corps vertébraux — parfois saillants dans le canal — par la tension de la partie postérieure du sac dural (André Thomas). Les recherches de Lanz ont souligné ce rôle. Il s'agit de plus de cypho-scolioses complexes, avec torsion de la colonne sur son axe (Scheuermann, Wretblod). Tel est notre cas. Nous avons pu vérifier *de visu* le bien-fondé de ces allégations.

Il résulte de ces processus mécaniques combinés une gêne circulatoire (Borchardt), déterminant une « myélite ischémique » (Chavány) et finalement des lésions malaciques) (Montanaro et Gonzalès). L'aspect de la moelle à l'intervention nous rend cette hypothèse vraisemblable.

Les lésions médullaires progressent vite. Il faut que la compression ne soit pas trop ancienne pour qu'elles demeurent reversibles.

Dans le cas de Barré, Coste et Sicard, la laminectomie avec ouverture de la duremère produit une amélioration nette mais peu durable. Dans notre cas le bénéfice postopératoire est pratiquement nul.

Le pronostic des lésions médullaires par cyphoscoliose au cours de la maladie de Recklinghausen est donc très grave, plus grave que celui d'une compression par tumeur. Une femme de 73 ans peut encore guérir après ablation de deux méningiomes (Chavany, David et Thiebaut). La nature ischémique des lésions par déformation vertébrale rend compte de la gravité du pronostic.

En guise de conclusion : il en résulte la nécessité d'une intervention neurochirurgicale précoce, dès l'apparition des premiers symptômes médullaires.

Sur un type particulier d'hématome intracérébral spontané, curable chirurgicalement, par MM. Marcel David et Henri Hecaen.

A mesure que les observations d'hématomes intracérébraux en apparence spontanés, survenant chez des sujets non hypertendus, se multiplient, il devient possible de préci-

ser certains de leurs caractères. En fait les hématomes de cette catégorie que nous avons observés et opérés jusqu'ici réalisent dans la majorité des cas un type anatomo-clinique assez bien défini.

L'hématome siège dans la partie postérieure du lobe temporal, en mordant plus ou moins sur la région pariéto-occipitale adjacente. Son début est brutal, marqué par une céphalée atroce et persistante. Il est suivi rapidement d'un état d'obnubilation, ou même de subcoma. Cet état s'améliore souvent dans les jours suivants ; l'examen permet alors de constater :

1° *Une hémianopsie latérale homonyme* sur laquelle Lhermitte et Guillaume et nous-mêmes avons déjà insisté.

2° *Des troubles du schéma corporel* si la lésion siège à droite, pouvant aller jusqu'à l'hémiasomatognosie. La présence de troubles du schéma corporel, dans la période de début d'un syndrome d'hypertension intracranienne d'apparition brutale, permet en général d'écarter le diagnostic de tumeur cérébrale.

De tels troubles sont rares en effet en cas de tumeur, et quand ils existent sont le plus souvent d'apparition tardive.

3° *Des signes d'atteinte pédonculaire,* liés à la compression du tronc cérébral par l'hématome et par le cône de pression temporal (1). Il s'agit surtout de troubles oculo-pupillaires (abolition du réflexe photo-moteur) ; paralysies de fonction ; paralysie de la troisième paire).

4° *Une hémiparésie* plus ou moins accusée.

5° *Des troubles aphasiques* en cas de lésion gauche.

La stase papillaire manque d'ordinaire à cette période précoce ou se réduit à un léger flou des bords.

Après la phase de régression qui dure quelques jours (elle manque parfois), la somnolence réapparaît, les troubles fonctionnels augmentent et la stase papillaire se précise. Un tel tableau est évidemment schématique. Il permet cependant dans la plupart des cas de poser un diagnostic précis, ce qui a une grosse importance au point de vue thérapeutique. Le diagnostic d'hématome intracérébral commande en effet l'évacuation du sang épanché, par une trépanation limitée. Cette évacuation sera toujours effectuée par ponction transdure-mérienne au trocart de Cushing ; l'expérience montre, en effet, que l'évacuation des caillots après incision cérébrale est parfois dangereuse car elle favorise la reprise de l'hémorragie. Mais l'évacuation par ponction ne sera possible qu'une dizaine de jours au minimum après le début des accidents, l'hémolyse des caillots n'étant pas suffisante auparavant. La date la plus favorable semble être la fin de la deuxième semaine ou le début de la troisième. Cependant l'aggravation de l'hypertension intracranienne ne permet pas toujours d'attendre. En cas d'aggravation la taille immédiate d'un volet décompressif temporo-pariétal sans ouverture de la dure-mère est indiquée, de manière à parer aux accidents d'hypertension tout en favorisant la liquéfaction des caillots ; puis dans un second temps, quelques jours plus tard, l'hématome sera évacué par ponction.

Dix nouveaux cas d'hématomes intracérébraux spontanés opérés,

par J. Guillaume et Joinville.

A plusieurs reprises des observations d'hématomes intracérébraux spontanés ont été rapportés à la Société. Telles les communications de MM. Lhermitte, David, de Martel, Fercy. Nous présentons aujourd'hui dix cas similaires.

Chez trois malades : début par un ictus.

1° C..., âgé de 55 ans, reprend connaissance 12 heures après. Apparition progressive d'une hypertension intracranienne. Syndrome pyramidal droit discret. Hémianopsie

(1) La poussée œdémateuse brusque ainsi que la constitution de la masse pseudo-tumorale que représente l'hématome entraîne un engagement du cône temporal et cela surtout en raison de son siège d'élection temporal. La présence de ce cône permet peut-être d'expliquer la raideur de la nuque, le Babinski homolatéral, l'hyperthermie observée dans plusieurs cas. L'apparition ou l'exagération des signes pédonculaires après ponction lombaire et leur disparition après l'intervention semble également en faveur du rôle joué par le cône de pression. C'est dire que toute suspicion d'hématome intracérébral contre-indique la ponction lombaire au même titre que dans les tumeurs.

latérale homonyme droite. Léger flou des contours de la papille. Tension artérielle 19/10. Intervention au 10e jour après ventriculographie : évacuation après incision corticale d'un hématome temporo-occipital gauche. Disparition de la torpeur le soir de l'intervention. Malade sort en bon état au 15e jour.

2° M..., âgé de 37 ans. Ictus précédé d'accidents anarthriques et de céphalées. Hypertension progressive, hémiplégie droite, aphasie à prédominance sensorielle, hémianopsie latérale homonyme droite. Après ventriculographie évacuation d'un hématome temporal gauche profond au contact de la toile épendymaire. Trois semaines après, régression notable de l'anarthrie et de l'hémiplégie.

3° H..., âgé de 47 ans, déjà présenté à la Société comme syndrome encéphalitique d'origine vraisemblablement phlébitique et traité par résection de la veine rolandique. Un an plus tard ictus au cours d'un effort. Puis hémiparésie droite et anarthrie progressive aboutissant au subcoma. Intervention qui évacue un hématome profond de la première temporale. Le vaisseau responsable est clipsé. Exitus un mois après l'intervention.

Chez les 7 autres malades, début progressif ou brusque mais sans ictus.

4° J..., âgé de 66 ans, traité pour myasthénie, céphalée, atteinte pyramidale gauche à prédominance brachiale progressive. Hémianopsie latérale homonyme gauche. Tension artérielle 19/8. Evacuation d'un hématome pariéto-temporal droit par trou de trépan élargi. Au 18e jour, le malade sort.

5° et 6° Observations superposables : Hypertension intracranienne progressive et hémianopsie latérale homonyme.

7° P..., âgé de 61 ans, épisode jacksonien 2 ans avant la constitution progressive d'une hémiparésie gauche sans signe d'hypertension intracranienne.

8° B..., âgée de 16 ans, accident jacksonien suivi d'un syndrome méningé aigu, début brutal. Réaction cellulaire céphalo-rachidienne très marquée. Hypertension intracranienne s'accentuant progressivement. Œdème papillaire. Après ventriculographie évacuation d'un hématome préfrontal. Amélioration rapide de l'état général, persistance d'une baisse considérable de l'acuité visuelle. Examen histo-pathologique : hémangioblastome douteux.

Deux observations d'hématomes cérébelleux :

9° A..., âgé de 36 ans : vertiges et vomissements d'apparition brutale. Syndrome cérébelleux gauche surtout cinétique. Nystagmus horizontal bilatéral, vertical supérieur et de position. Après ventriculographie, évacuation d'un hématome du lobe gauche et du vermis. Exitus un mois après l'intervention.

10° M..., âgé de 15 ans, hypertension intracranienne avec stase papillaire bilatérale. Crises toniques cérébelleuses. Drainage continu des ventricules, puis évacuation de l'hématome cérébelleux. Guérison.

Joignant à ces observations deux autres antérieurement publiées, il nous semble pouvoir individualiser deux aspects cliniques d'hémorragie cérébrale répondant à l'hématome intracérébral spontané et justiciable de l'intervention chirurgicale :

L'une, forme aiguë à début brutal ;

L'autre, forme pseudo-tumorale d'évolution rapide.

La forme aiguë survient en moyenne à la quarantaine. L'ictus avec perte de connaissance en marque le début, ou parfois seulement un accident mineur tel que céphalées, vertiges, vomissements, mais dont on retiendra l'apparition brutale. Dans les heures et jours qui suivent, apparition d'une hypertension intracranienne progressive. Du syndrome focal l'hémianopsie latérale homonyme reste l'élément le plus constant. La stase papillaire marquée est rare, plus souvent existe seul un flou des bords supérieurs et nasal, parfois le fond d'œil est normal. Evolution progressive vers le coma. Examen général négatif. A l'intervention : hématome temporal.

La forme pseudo-tumorale. Début par un symptôme de la série hypertensive ou par un syndrome focal où l'hémianopsie est encore très fréquente. Ces deux ordres de manifestations sont isolées ou intriquées. L'évolution progressive amène à l'obnubilation ou au coma. Les modifications papillaires sont identiques à celles de la forme aiguë. A l'intervention, hématome le plus souvent temporal.

Répondant à des tableaux sensiblement identiques, il faut cependant opposer : l'hémorragie cérébrale du jeune sans tare cardio-vasculaire qui semble répondre à des

lesions locales ; et celle qui survient chez un hypertendu artério-scléreux où le pronostic dépend de l'importance de la cérébro-sclérose et de l'atteinte cardio-rénale.

Histopathologie. — Hématome bien limité, localisé et unique. Dans la majorité des cas, temporal plus rarement cérébelleux ou préfrontal. Trois fois seulement a été retrouvée la lésion originelle : rupture vasculaire et angiome.

Indications opératoires. — En accord avec les conclusions de Bagley : date optima d'intervention 10e-15e jour, mais commandée par l'état du malade. Intervention la moins choquante possible : donc éviter si possible la ventriculographie et se contenter d'une trépanation économique. Évacuation par ponctions ou par curettages. Ces indications seront beaucoup plus restreintes chez le cardio-vasculaire.

Pronostic. — Favorable chez le jeune, réservé chez le vasculaire et dépendant de l'importance de la cérébro-sclérose.

Sur quelques résultats concordants de la pneumo-encéphalographie et de l'électro-encéphalographie dans le diagnostic des atrophies cérébrales, par MM. Jean Delay, Neveu, Mlle Lerique et Desclaux.

L'encéphalographie par voie lombaire permet d'apprécier dans une certaine mesure les modifications du cortex cérébral. Nous avons utilisé cette technique dans l'étude de diverses psychoses : démence sénile, maladie de Pick ou d'Alzheimer, paralysie générale, délires chroniques à structure schizophrénique ou paraphrénique, psychoses hallucinatoires chroniques. Ces recherches ont été faites sur soixante-dix malades et avec une réelle fréquence nous avons trouvé des images d'atrophie cérébrale. Dans quelque-uns de ces cas (dix observations) il nous a été possible de pratiquer en outre un électro-encéphalogramme et nous avons trouvé, *dans certains cas*, une concordance entre les données de la pneumo-encéphalographie et de l'électro-encéphalographie. L'intérêt de cette technique conjuguée a été démontrée par Mollaret et Messimy à propos d'une observation récente de maladie de Pick. Voici le bref résumé de quelques observations caractéristiques.

Obs. I. — B... Fernande, 46 ans (*Maladie de Pick*). Etat démentiel apparu progressivement depuis 1934. Une ventriculographie pratiquée en 1942 a permis d'écarter toute suspicion de tumeur cérébrale. Internement en 1944. L'examen clinique met en évidence un tableau d'affaiblissement intellectuel global avec aphasie, agnosie (visuelle et tactile) et apraxie.

L'encéphalographie gazeuse par voie lombaire montre une atrophie cérébrale prédominant dans les régions pariétale et occipitale. Il existe en outre une légère atrophie frontale. Les ventricules paraissent modérément dilatés.

L'électro-encéphalographie montre l'absence des ondes alpha dans les dérivations pariétale et occipitale, et en dérivation frontale un tracé altéré avec un rythme de base d'une fréquence de 3 à 5 H., d'une amplitude de 10 microvolts.

Obs. II. O... Aline, 34 ans (*Paralysie générale*). — Internée en 1940 pour paralysie générale. Malgré la malariathérapie et le stovarsol sodique, aggravation progressive. Etat démentiel. Délire de transformation corporelle.

L'encéphalographie gazeuse montre une importante atrophie des deux lobes frontaux prédominant à droite.

L'électro-encéphalographie montre l'absence d'ondes alpha dans les dérivations frontales.

Obs. III. R... Louise, 36 ans (*Schizophrénie*). — Internement en 1938 pour délire paranoïde avec dissociation schizophrénique et schizophasie. Aucun signe de la série aphaso-apraxo-agnosique.

L'encéphalographie gazeuse montre une zone très importante d'atrophie pariéto-frontale prédominant à gauche, avec aspect véritablement lacunaire.

L'électro-encéphalographie montre, dans le tracé bipolaire correspondant à la zone d'atrophie visible à la radiographie, l'absence d'ondes alpha. Dans les autres dérivations, le tracé est voisin de la normale.

Obs. IV. T... Marie, 69 ans (*Paraphrénie*). Internée pour délire de persécution évoluant depuis 1917, dont la structure paraphrénique (paraphrénie fantastique de Kraepelin) contraste par son intensité avec l'affaiblissement minime du fond mental.

L'encéphalographie gazeuse montre des images d'atrophie cérébrale dans les régions frontales surtout à gauche, réalisant un véritable aspect en mie de pain.

L'électro-encéphalographie montre en dérivation frontale l'absence d'ondes alpha qui sont remplacées par des ondes lentes d'une fréquence de 4 H et d'une amplitude de 40 microvolts. Les autres dérivations montrent la présence d'un rythme alpha normal et d'une amplitude de 20 microvolts.

Obs. V. F... Joséphine, 54 ans (*Psychose hallucinatoire chronique*). — Internée pour délire chronique hallucinatoire avec syndrome érotomaniaque évoluant depuis 1939.

L'encéphalographie gazeuse montre une atrophie cérébrale diffuse.

L'électro-encéphalogramme montre un tracé très altéré dans l'ensemble. Nombreuses ondes lentes dans toutes les dérivations. Rares traces de rythme alpha.

Ainsi dans ces zones d'atrophie cérébrale décelées par la pneumo-encéphalographie existent d'importantes altérations du rythme bioélectrique consistant surtout en absence du rythme normal alpha, remplacé ou non par des ondes lentes. Nous reviendrons sur le détail de ces faits et par ailleurs sur l'existence d'atrophie cérébrale dans des syndromes psychopathiques très divers.

La forme pariéto-occipitale de la maladie de Pick. Etude de l'agnosie visuelle, par MM. Jean Delay, P. Neveu et P. Desclaux.

L'encéphalographie gazeuse par voie lombaire apporte, dans la maladie de Pick, des indications sur le siège et l'importance des lésions. Nous avons montré, dans une précédente communication, comment des troubles du langage distincts des formes classiques de l'aphasie, peuvent être interprétés comme une perte de la spontanéité du langage comparable à la perte des initiatives motrices chez une malade dont le lobe frontal est très altéré. L'atrophie cérébrale à prédominance pariéto-occipitale s'accompagne, dans l'observation que nous rapportons aujourd'hui, d'un tableau clinique qu'il était intéressant de préciser.

Mme B..., âgée de 46 ans, est atteinte d'un état démentiel apparu progressivement depuis 1934. Les antécédents héréditaires comportent : démence sénile de la mère de la malade, démence présénile similaire chez une tante maternelle, anomalies mentales non précisées chez deux oncles maternels.

Le début des troubles a été marqué par des manifestations oniriques visuelles de brève durée apparues à deux reprises, et par un affaiblissement intellectuel que signaient le désintéressement et l'incurie de la malade. En 1942, la démence est devenue considérable ; en 1944 il devient nécessaire d'interner Mme B.., en raison d'une agitation psychomotrice continue et elle est admise à la Clinique des maladies mentales.

Examen des gnosies visuelles : La malade reconnaît un objet isolé, le nomme, mais elle ne le reconnaît plus lorsqu'il se trouve dans un groupe d'objets. Elle se comporte alors comme une agnosique visuelle, donnant l'impression de ne pas voir. Pendant qu'elle cherche vainement à reconnaître l'objet désigné, son regard s'immobilise, s'égare dans l'espace comme dans le trouble de l'excursion du regard décrit par Kleist et Best dans certaines lésions occipitales. Parfois son regard fixé sur un objet, ne peut s'en détacher pour en considérer un autre. Cette «adhérence du regard », trouble opticomoteur voisin du précédent, évoque l'agnosie de Balint. Du même ordre est le trouble de la localisation spatiale dans le champ du regard qui apparaît chez la malade dans la préhension d'un objet, sa main erre et se referme avant de le saisir. Il faut en rapprocher une certaine difficulté de l'orientation, elle cherche vainement la porte quand elle veut sortir d'une pièce.

Ces troubles gnosiques particuliers se retrouvent dans le domaine visuel verbal. La reconnaissance des lettres isolées est à peu près correcte, mais une lettre ne peut être désignée dans le corps d'un mot ou dans un groupe de lettres. La lecture d'un texte est remplacée par une paralexie jargonaphasique, mais un mot isolé peut être peu déformé. Si le mot est figuré sur un fond strié selon l'épreuve de Gelb et Goldstein, toute lecture, même déformée, devient impossible.

L'hypothèse d'un trouble de la fonction de dissociation des ensembles, au sens de la Gestalt, rend compte de ces particularités des troubles gnosiques de notre malade. Elle peut encore reconnaître un objet isolé ou une forme globale, mais il lui est impossible de reconnaître dans un ensemble d'objets ou de lettres les éléments qui le consti-

tuent. Il s'agirait donc d'un mécanisme inverse de celui qui est incriminé dans « l'agnosie simultanée » de Wolpert.

Examen des gnosies tactiles: il existe une astéréognosie bilatérale avec absence de troubles importants des sensibilités élémentaires tactiles, thermiques, douloureuses, kinesthésiques et vibratoires. La recherche des seuils d'extensité et d'intensité est rendue impossible par l'affaiblissement mental de la malade.

Examen des troubles phasiques et praxiques : spontanément la malade parle. Elle se répand en récriminations perturbées par une énorme jargonaphasie, par des itérations syllabiques et verbales de type palilalique avec tachyphémie paroxystique, de l'écholalie et de l'auto-écholalie. L'intonation est stéréotypée, chaque phrase est énoncée sur un ton alterné d'impatience et de plainte. La fatigue augmente ces troubles et détermine rapidement de l'intoxication par le mot. La compréhension auditive verbale n'est conservée que pour les ordres les plus simples.

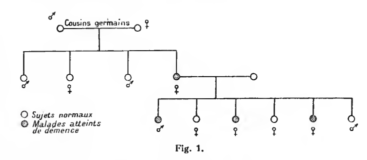


Fig. 1.

L'apraxie idéatoire et idéo-motrice se précise avec le degré de complication des actes. L'agraphie est absolue.

L'examen des autres fonctions est négatif, en particulier l'examen oculaire objectif est normal, mais il est impossible de préciser s'il existe une altération du champ visuel.

L'encéphalographie gazeuse par voie lombaire montre une atrophie diffuse prédominant au niveau du lobe occipital et de la région postérieure du lobe pariétal où elle est particulièrement marquée, on note accessoirement une atrophie du lobe frontal.

L'électro-encéphalographie montre des altérations fonctionnelles concordant avec les images atrophiques. En dérivation pariétale et occipitale le tracé montre l'absence d'ondes α.

Cette observation montre la correspondance des signes cliniques, agnosie visuelle, astéréognosie, apraxie avec la localisation des lésions surtout occipitales et pariétales révélées par les examens pneumo et électro-encéphalographiques. Ces techniques d'exploration dont les résultats concordants devraient être confirmés par l'examen histologique, permettent de préciser les formes anatomo-cliniques de la maladie de Pick.

Contribution à la pathogénie de certaines paraplégies flasco-spasmodiques. Du rôle des troubles de la sensibilité dans l'absence de contracture, par MM. F. Thiébaut et R. Houdart.

L'absence de contracture dans la paraplégie flasco-spasmodique peut relever de mécanimses divers. Il ne sera pas question de la paraplégie flasco-spasmodique sans troubles de la sensibilité observée parfois dans les tumeurs du vermis ou du IVe ventricule et qui disparaît avec l'ablation de la tumeur : elle semble résulter d'une action inhibitrice portant sur les centres toniques du bulbe. Il ne sera pas question de la paraplégie flasco-spasmodique par atteinte du renflement cervical ou lombaire : l'atteinte des cornes antérieures suffit à expliquer l'absence de contracture. Nous envisagerons seulement les cas d'atteinte de la moelle dorsale avec paraplégie importante, sans contracture, avec anesthésie marquée bien que d'intensité variable, avec état variable des réflexes tendineux qui, suivant les cas, sont exagérés, normaux, affaiblis ou abolis, avec signe de Babinski. 1° Ce syndrome peut s'observer

dans les compressions médullaires par méningiome ou schwannome ; après ablation de la tumeur nous avons pu voir à la Clinique neurochirurgicale la paraplégie flasco-spasmodique guérir tout comme une paraplégie spasmodique ; 2° ce syndrome est fréquent dans le mal de Pott ; un malade du Pr Fiessinger avait une paraplégie spasmodique avec hypoesthésie insignifiante ; après une ponction lombaire la paraplégie devient flasque tandis que l'anesthésie s'affirme ; après laminectomie centrée sur D3 et destruction d'un foyer d'épidurite, la moelle se met à battre normalement ; mort 12 jours plus tard de tuberculose pulmonaire ; les coupes histologiques montrent l'intégrité de la moelle ; 3° ce syndrome s'observe également dans les myélites, témoin cette observation rapportée par le Pr Guillain dans le premier tome des *Etudes neurologiques* : il s'agissait d'un soldat de 30 ans, hospitalisé pour paraplégie spasmodique avec sensibilité légèrement diminuée au-dessous de l'ombilic ; deux jours après une P. L. qui permit d'établir le diagnostic de syphilis, la paraplégie se complète tandis que disparaissent les réflexes et le signe de Babinski et que s'accentuent notablement les troubles de la sensibilité ; 5 à 6 jours plus tard, troubles moteurs et sensitifs s'atténuent tandis que réapparaissent réflexes tendineux et signe de Babinski.

Commentaire. — Dans ces observations, la disparition de la contracture coïncide avec l'aggravation de l'anesthésie, tandis que le retour des signes de spasmodicité coïncide avec la régression de l'anesthésie. Dans ces cas l'absence de contracture paraît être conditionnée par l'intensité des troubles de la sensibilité. Dans le même ordre d'idée, lorsqu'une hémiplégie survient chez un tabétique, elle reste flasque. En dehors de l'intérêt théorique de la question concernant la pathogénie de la contracture, il importe de souligner son intérêt pratique puisque dans ces cas la paraplégie flasco-spasmodique n'est pas obligatoirement l'indice de lésions médullaires irréversibles.

Episodes prolongés et réitérés de cécité télencéphalique. Kyste séreux rétro et infracérébelleux, par MM. Aug. Tournay et J. Guillaume.

Le 19/11/1943, un homme de 34 ans se présente disant : Aucun antécédent, quand, le 3/10/1940 il est trouvé par sa femme étendu, immobile, face congestionnée contre terre. Traité pour « congestion cérébrale », sangsues ; se remet. Un mois après, pris d'une « espèce de syncope », devient totalement aphasique. Au bout de 48 heures, après semblable syncope, se remet intégralement à parler. Le mois suivant, nouvel accès entraînant cette fois une cécité complète qui dura aussi 48 heures et cessa brusquement à la répétition du malaise appelé syncope.

Depuis lors, à différentes reprises, la cécité est reparue et a disparu dans des limites pareillement tranchées, ne durant jamais le temps d'une éclipse mais pendant un temps prolongé, au minimum 4 heures, plus souvent 12 ou 24 et plus d'une fois deux jours.

A deux ou trois reprises, la perte de vision s'est accompagnée sinon d'aphasie totale du moins de gêne de parole et, une ou deux fois, de baisse d'audition. « Dimanche dernier, j'ai été sourd, muet et aveugle », dit-il ; « quand ça prend les oreilles, c'est à crier ».

Précisions données par le malade et sa femme. Le malaise initial et final consiste en ceci. A un moment de la vie courante, le malade sent venir l'accès, a le regard fixe, reste quelques instants sans bouger, tend à s'affaisser, ne manifeste aucune secousse, manifestement perd un temps court connaissance.

Entre l'accès initial et l'accès final, le malade se comporte, en conformité avec ce qu'il dit, comme totalement privé de vision, ne percevant aucune lueur, n'éprouvant aucune hallucination sur ce fond noir, devant être guidé partout.

Le médecin a observé que dans cet état le malade n'avait aucune réaction à la menace d'un geste et, aussi, que les pupilles réagissaient à la lumière. Un examen ophtalmoscopique a confirmé l'intégrité du fond d'œil.

L'examen neurologique, cliniquement pratiqué, ne décèle aucun signe objectif.

Le 1/3/1944, le malade revient, ayant eu trois épisodes de cécité en janvier ; 36 heures, 24, 8.

La ventriculographie, pratiquée après un nouvel examen clinique négatif, décèle une dilatation relative de l'ensemble du système ventriculaire avec les extrémités des cornes occipitales comme un peu retroussées.

Le 20/3/44, intervention par voie occipitale qui découvre et évacue une poche kys-

tique, ce qui montre à nu le vermis refoulé, les amygdales écartées, le 4e ventricule béant, avec abouchement de l'aqueduc.

Suites opératoires sans incidents. Le malade est satisfait de sa vision, de son audition et de sa voix.

Le cas comporte des commentaires de physiopathologie.

Ablation d'une métastase cérébrale d'un cancer du sein. Guérison depuis plus de deux ans, par MM. Th. Alajouanine, R. Thurel et Y.-J. Longuet.

Le 10 février 1941, Mme Holzh..., âgée de 45 ans, est opérée (Longuet) : ablation du sein gauche pour un épithélioma vérifié histologiquement ; les ganglions lymphatiques examinés ne sont pas envahis. Quelques mois plus tard, apparition dans la cicatrice d'une petite tuméfaction, qui est enlevée et qui n'est autre qu'un granulome développé sans doute autour d'un petit corps étranger.

Dès novembre 1941, douleurs frontales droites, auxquelles se surajoutent bientôt, vers le milieu de décembre, des céphalées à prédominance occipitale, survenant par crises et s'accompagnant de vomissements et parfois d'une amblyopie ou d'une diplopie passagère. L'hypertension intracranienne est confirmée par la constatation, le 3 février 1942, d'une stase papillaire. Nul doute qu'il ne s'agisse d'une métastase du cancer du sein opéré un an auparavant, mais, en ce qui concerne sa localisation, la clinique nous laisse dans l'incertitude : les examens neurologique et vestibulaire étant négatifs, la douleur frontale droite et la prédominance de la stase papillaire du même côté sont les seules indications à ce sujet.

La ventriculographie s'impose ; faite avec le compas du Dr de Martel, on ne trouve pas le ventricule droit et le ventricule gauche est plus en dehors qu'il ne convient. La pression intraventriculaire est de 30 en position assise. 10 cc. de liquide sont évacués et remplacés par 10 cc. d'air. Sur le cliché de face, occiput-plaque, le ventricule latéral droit est aplati et l'ensemble du système ventriculaire est refoulé vers la gauche ; sur le cliché de profil la corne frontale droite est abaissée.

Opération le 9 février 1942 (Thurel) : volet ostéo-cutané frontal droit ; la tumeur affleure le cortex au niveau de la partie moyenne de la 2e circonvolution frontale ; bien circonscrite et de consistance relativement ferme, elle se laisse facilement séparer du parenchyme cérébral ; son volume ne dépasse pas celui d'une noix. Fermeture en un temps. Pas de réactions postopératoires ; disparition immédiate des douleurs et, en quelques jours, de la stase papillaire. Sortie de l'Hôpital américain le 12e jour.

Plus de deux années ont passé depuis sans aucune manifestation pathologique nouvelle.

Ainsi une tumeur métastatique du cerveau peut être enlevée complètement et n'être pas suivie de récidive sur place, et le fait que plus de deux années se soient écoulées sans retour offensif du mal permet d'espérer qu'il n'y aura pas d'autres métastases.

Sur la nécessité d'enlever la paroi des kystes gliomateux, par MM. Th. Alajouanine et R. Thurel.

Bien que de volumineux gliomes kystiques aient été guéris, cliniquement tout au moins, par simple ponction évacuatrice, et nous n'en voulons pour exemple que le cas du malade dont nous avons rapporté l'observation avec Petit-Dutaillis en 1930 et dont la guérison se maintenait encore 10 ans plus tard, tous les neurochirurgiens sont d'accord pour ne plus se contenter de cette intervention *a minima* ; il est de règle, en effet, qu'il y ait une tumeur murale, qui, si elle est souvent petite et sans grand pouvoir de prolifération, est à n'en pas douter responsable de la production du liquide xanthochromique et ceci plus par transsudation active que par processus dégénératif. L'ablation de la tumeur murale n'offre d'ailleurs aucune difficulté et il n'y a pas de raisons de priver le malade de ce complément de sécurité; le seul point délicat est la découverte de la tumeur murale, car ses dimensions sont parfois si réduites qu'elle peut fort bien passer inaperçue, lorsqu'on ne la recherche pas systématiquement : c'est ainsi que dans un cas, dont nous avons rapporté l'observation avec Guillaume en 1936, la tumeur murale d'un volumineux kyste cérébral n'était pas plus grosse qu'un noyau de cerise et ne traduisait sa présence que par une coloration rosée et une légère saillie de la paroi à

son niveau. En limitant l'intervention à l'évacuation du kyste et à l'ablation de la tumeur murale, on estime que, en dehors de cette dernière, la paroi du kyste est inactive ; mais est-il bien sûr qu'il en soit toujours ainsi ? Le fait suivant témoigne du contraire.

Observation. — Paulette Pap..., âgée de 15 ans, en parfaite santé jusqu'en mars dernier, commence à souffrir de la tête, de façon modérée d'ailleurs, et surtout accuse une baisse rapide de l'acuité visuelle, qui, le 19 avril, n'est plus que de 7/10 à droite et 3/10 à gauche et dont l'explication nous est immédiatement donnée par la constatation d'une stase papillaire énorme, avec œdème effaçant les vaisseaux et débordant largement la papille et avec hémorragies et exsudats blancs péripapillaires et périmaculaires; les papilles font une saillie de 5 à 6 dioptries. Ce sont là les seules manifestations pathologiques et l'aspect de notre malade n'en est pas moins resté florissant.

La ventriculographie confirme le diagnostic de tumeur et permet de localiser celle-ci dans l'hémisphère cérébral droit : seul le ventricule latéral gauche a pu être ponctionné et seul il est injecté d'air ; il est fortement refoulé vers la gauche. L'absence de tout signe neurologique est en faveur d'une localisation frontale et, de fait, il en est bien ainsi : la tumeur affleure la convexité du lobe frontal sur une surface ayant deux à trois centimètres de diamètre et se laisse parfaitement cliver des circonvolutions voisines, mais il ne s'agit là que de la tumeur murale d'un kyste occupant tout le lobe et dont le contenu est constitué par un volumineux coagulum fibrineux qui, enlevé et déposé sur une compresse, perdra toute sa partie liquide et s'affaissera. La paroi du kyste est lisse, soulevée seulement par la corne frontale du ventricule latéral ; nous l'avons cependant enlevée, sans difficultés d'ailleurs, et bien nous en a pris, car elle est constituée par le même tissu que la tumeur murale et, si son pouvoir de prolifération est très atténué, il n'en est pas moins réel, ainsi que nous avons pu nous en rendre compte par un examen détaillé de la pièce opératoire : la paroi du kyste présente par places des épaississements et l'un d'eux, plus important que les autres et faisant une saillie nodulaire sur la face externe de la paroi, est le siège en son centre d'une dégénérescence kystique.

Ainsi la tumeur murale n'est pas tout ; la paroi du kyste est elle-même constituée par du tissu néoplasique, dont le pouvoir de prolifération n'est pas négligeable, ainsi qu'en témoigne l'existence d'épaississements et de nodules gliomateux ; ceux-ci ne sont pas visibles de l'intérieur du kyste et n'interviennent pas dans la production de liquide, mais ils sont susceptibles de se développer à leur tour et d'engendrer d'autres kystes. Dans ces conditions il est prudent d'enlever non seulement la tumeur murale, mais encore la paroi du kyste, si l'on veut se mettre à l'abri d'une récidive.

Il serait intéressant de savoir ce que sont devenus les malades opérés pour un gliome kystique, dont on s'est contenté d'enlever la tumeur murale : pour notre part nous avons à signaler un cas de récidive chez un de nos malades, que de Martel avait opéré deux ans auparavant.

Etude expérimentale et comparative de l'électro-choc et de l'épilepsie corticale, par MM. P. Gley, M. Lapipe, J. Rondepierre, M. Horande et T. Touchard.

Les auteurs se demandent si l'épilepsie corticale électrique des physiologistes et l'électro-choc sont un seul et même phénomène ou si, au contraire, ce sont deux processus distincts, mettant en jeu deux appareils nerveux différents.

Dans une première série d'expériences sur des chiens et sur des pigeons, ils ont provoqué la dégénérescence du faisceau pyramidal et constaté ensuite que l'électro-choc subsiste.

Dans une deuxième série d'expériences faites avec la diphényl-hydantoïne sur le chien, ils constatent qu'il est possible avec cette substance de supprimer l'épilepsie corticale tout en conservant l'électro-choc.

Dans une troisième série d'expériences faites également sur le chien, ils ont pratiqué la section bilatérale des pédoncules cérébelleux inférieurs. Après cette opération l'électro-choc est supprimé, mais il est encore possible d'obtenir l'épilepsie corticale par excitation directe du gyrus sigmoïde.

De ces expériences, les auteurs concluent que l'épilepsie corticale et l'électro-choc mettent en jeu deux appareils nerveux distincts. Rapprochant ces résultats expérimentaux des convulsions médullaires électriques qu'ils ont récemment décrites, les auteurs sont amenés à considérer l'épilepsie non comme la propriété d'un appareil spécial, mais comme un mode de réaction général des cellules nerveuses.

Tumeur intrabulbo-médullaire à séméiologie complexe rappelant la syringomyélie ou une néoplasie du trou occipital. Décompressive postérieure, amélioration, par MM. H. Roger, J.-E. Paillas et J. Duplay.

Mes... Jean-Paul, 16 ans. Depuis l'âge de 4 ans, à intervalles irréguliers, accès de torticolis très douloureux. A partir de 9 ans, déformation de l'écriture. A 13 ans, astéréognosie droite et à 15 ans 1/2 astéréognosie gauche, voix nasonnée. Depuis juillet 1943, diminution de la force segmentaire des bras et crises de contractures douloureuses en extension ; sensation de manchette et de gant serré à la main droite. Fatigue de la marche avec dérobement de la jambe droite sans chute; mauvaise perception du contact du sol, démarche parfois ébrieuse. Vertiges giratoires dans le renversement de la tête en arrière. Céphalées occipito-frontales et douleurs cervicales en chappe, striction thoracique supérieure, dysurie intermittente et discrète. Depuis 3 semaines, crises de tachycardie de brève durée au moindre effort ; bouffées vaso-motrices de l'avant-bras et des mains.

Examen (novembre 1943) :

Aux membres : *à droite,* hémiparésie prédominant nettement au membre supérieur et en particulier à la main (doigts 1/2 fléchis et sans force), sans modification

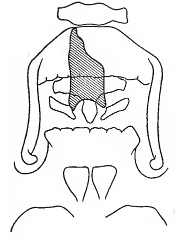




Fig. 1.

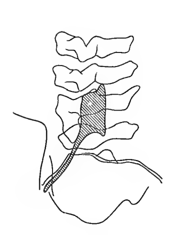


Fig. 2.

unilatérale des réflexes (silence plantaire), avec légère dysmétrie et adiadococinésie. Amyotrophie modérée du membre supérieur, hémihypoesthésie remontant au cou et à la région occipitale avec bande d'hypoesthésie thermique à distribution radiculaire (C-4, C-6) ; astéréognosie avec baresthésie normale. *A gauche,* simple astéréognosie sans autres signes.

A la face : *à droite,* hypotonie du voile, signe du rideau, hypoesthésie du V, ébauche du syndrome de Claude Bernard-Horner.

A signaler au point de vue vestibulaire un nystagmus horizontal dans le regard latéral et une déviation de l'index vers la droite.

Radiographies du crâne et du rachis normales. *F. O.* : gros œdème du bord nasal des papilles. *L. C.-R.* : blocage complet, dissociation albumino-cytologique (80 cg. pour

3 lympho), B.-W. négatif. *Injection de lipiodol* par voie lombaire avec bascule du sujet : arrêt massif en C1 avec coulée antérieure prébulbaire.

Même après la P. L. et le transit lipiodolé, nous hésitons entre une syringobulbie et une de ces rarissimes tumeurs bulbo-médullaires dont on connaît deux variétés, l'intraparenchymateuse inopérable et la sous-durale, à cheval sur le trou occipital, susceptible d'énucléation neurochirurgicale. Mais rien ne permet à notre connaissance le diagnostic différentiel entre ces deux sortes de tumeurs dont le début se fait par des signes médullaires très longtemps localisés aux seuls membres supérieurs (parésie

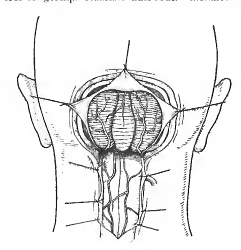


Fig. 3.

amyotrophique), dont les signes bulbaires sont discrets et tardifs et dont les douleurs cervico-occipitales en imposent parfois pour une lésion du rachis.

Dans le doute, nous conseillons l'*intervention*.

Celle-ci (12 novembre 1943), après résection de l'écaille occipitale et de l'arc postérieur de C-1, C-2, conduit sur un bulbe énorme, comme injecté de suif, bosselé, enserré latéralement par les rebords osseux, triplé de volume par une tumeur intraparenchymateuse descendant jusqu'à C-2, de consistance très dure, « fibreuse », dont, après incision d'un millimètre de profondeur sur la ligne médiane postérieure, on pratique une biopsie prudente.

Examen histologique. — Astrocytome fibrillaire.

Amélioration rapide de la force de la main, des mouvements du bras, des vertiges. Bonnes nouvelles trois mois après.

Soulignons dans notre observation la très longue évolution, l'analgésie thermique suspendue, l'astéréognosie, le syndrome vestibulaire et enfin l'amélioration par une large intervention décompressive.

Contribution à l'étude des engagements dans les tumeurs cérébrales : la hernie présylvienne, par MM. Bériel et Cateland (Lyon).

On sait le rôle important que jouent les engagements, véritables hernies cérébrales internes, dans les manifestations des tumeurs ; soit qu'il s'agisse des accidents survenant au cours de l'évolution ou à la suite des interventions, soit qu'il s'agisse de certains symptômes d'apparence parfois paradoxale. Les travaux, en particulier de Cushing et de Clovis Vincent, sont assez connus pour ce qui concerne les engagements amygdaliens et temporaux.

Ayant fait une étude d'ensemble des diverses « hernies cérébrales internes », dont on trouvera tous les détails dans la thèse de l'un de nous (1), nous avons étudié un très

(1) Cateland. Les hernies cérébrales internes. *Thèse de Lyon*, 1944.

grand nombre de cas et avons noté avec une assez grande fréquence une déformation qui, à notre connaissance, n'a pas encore été signalée et que, en raison de sa situation, nous appelons la « hernie présylvienne ». La poussée qui se développe dans les lobes frontaux sous l'influence d'hydropisie ventriculaire, ou plus souvent d'œdème ou de tumeur frontale, peut entraîner de la substance nerveuse appartenant à la fosse antérieure dans la fosse moyenne, en arrière de la petite aile du sphénoïde, dans la région qui surplombe la queue de la fente sphénoïdale. Cet engagement se fait aux dépens des portions orbitaires des circonvolutions frontales, et parfois des circonvolutions de l'insula. A l'état normal, on note souvent une petite proéminence des circonvolutions orbitaires au delà de la petite aile, mais dans les cas pathologiques ces circonvolutions font vraiment une sorte de hernie dans la fosse moyenne. Cette saillie peut être assez marquée en laissant même un véritable étranglement. Dans la figure ci-jointe on voit du côté droit, c'est-à-dire en rapport avec l'hémisphère gauche, une saillie telle qu'elle simule au premier abord le pôle temporal, alors qu'en réalité, la scissure de Sylvius est complètement refoulée en arrière et que le pôle temporal est effacé. C'est là un cas extrême qui doit être exceptionnel. Dans la même observation on voit du côté opposé, c'est-à-dire au niveau des circonvolutions frontales droites, une hernie, d'un type beaucoup plus fréquent, marquée seulement par un sillon apparent. Mais même dans les cas d'apparence aussi légère (quand on les observe en regardant la face inférieure du cerveau), on trouve un refoulement marqué dans l'intérieur de la scissure de Sylvius, en ouvrant cette scissure,

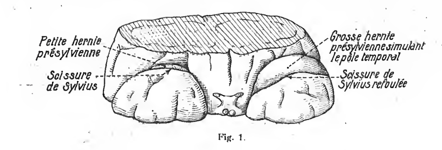


Fig. 1.

Ces engagements sont loin d'avoir les conséquences structurales et cliniques des engagements temporaux et amygdaliens, mais ils jouent certainement un rôle dans certaines manifestations des tumeurs.

Dans la presque totalité des cas, les vaisseaux sylviens sont fortement atteints ; on verra par exemple l'artère sylvienne déplissée, étendue au-dessus des parties en saillie dans lesquelles elle creuse un sillon très profond ; d'autres vaisseaux sont également souvent refoulés et marquent leur empreinte sur la partie herniée : l'artère préfrontale, l'artère du sillon rolandique ; la carotide interne peut même être attirée fortement par la sylvienne étirée en arc en arrière. Ces hernies présylviennes permettent aussi de véritables dislocations dans l'architecture profonde, jusqu'au niveau de la capsule interne.

Malgré le grand nombre de cas que nous avons pu observer, il ne nous est pas possible à l'heure actuelle, dans le fouillis des symptômes présentés par les malades, de démêler avec certitude ce qui revient en propre à cet engagement présylvien dans la pathogénie des symptômes. Cependant les troubles qui nous paraissent les plus constants sont des troubles moteurs du type pyramidal, plus ou moins légers, marqués par exemple par le signe de Babinski ; dans beaucoup de cas aussi, des crises comitiales, surtout localisées, nous paraissent déterminées par cette modification anatomique. Par exemple dans l'observation concernant la figure ci-dessus, le malade, qui était porteur d'une tumeur frontale gauche, avait présenté à un moment donné des crises d'épilepsie limitées à droite, ce qui est assez compréhensible, mais aussi des crises analogues du côté gauche, qui paraissaient bien relever de la hernie présylvienne droite.

Il faudra certainement de très nombreuses observations pour qu'on puisse préciser les accidents redevables à ces hernies présylviennes. Dès maintenant, nous désirons attirer sur elles l'attention des neurologues.

Rapport financier pour l'exercice 1943
par Mme Sorrel-Dejerine, **trésorière.**

1. — *Compte de la Société de Neurologie proprement dite.*

Recettes.	
Solde au 31 décembre 1942 : 67.256 fr. 50, se décomposant en :	
Solde au Crédit Lyonnais...............	Frs.24.211 80
Compte chèque postal..	24.099 10
Numéraire...........	18.945 60
Cotisations pour l'année 1943................	28.850 »
Revenus de la Société de Neurologie pour 1943 ..	6.652 40
Soulte Capital et intérêt de la conversion des obligations Chemin de Fer français 4 % 1941..	6.383 »
Intérêts au Crédit Lyonnais	4 81
Remboursement 16 fr. de rente 4 ½ % 1933.....	297 50
Total	109.444 21

Dépenses.	
Gratification au garçon de la Faculté de Médecine.	250 »
Gratification appariteur pour l'année 1943	180 »
Gratification Crédit Lyonnais	300 »
Séance de projection......	70 »
Facture Stern pour carnets de reçus, papier et enveloppes	485 »
Frais de Secrétariat	500 »
Compte de la Librairie Masson	11.876 40
Impôts	131 »
Frais de loyer et de chauffage pour l'année 1943 au prorata des séances qui ont eu lieu rue de Seine.	440 »
Frais au Crédit Lyonnais.	220 »
	14.462 40

Recettes..................... Frs.	109.444 21
Dépenses.....................	14.462 40
Solde au 31 décembre 1943	94.981 80
se décomposant ainsi :	
Solde au Crédit Lyonnais	94.633 80
Compte chèque postal...........	348 »
	94.981 80

2. — *Compte des fonds de Recherches scientifiques donnés ou légués à la Société de Neurologie.*

Solde au 31 décembre 1942	52.516 »	
se décomposant comme suit :		
A. — *Fonds Babinski.*		
Solde créditeur au 31 décembre 1942	18.005 90	
Revenus pour l'année 1943	245 »	
Remboursement 1 obligation P.L.M. 6 %.......	992 40	
Frais au Crédit Lyonnais		20 »
	19.243 30	20 »
Solde créditeur au 31 décembre 1943 19.243 30 — 20 ».....	19.223 30	
B. — *Fonds Charcot.*		
Solde créditeur au 31 décembre 1942	15.153 25	
Revenus pour 1942..........................	2.577 42	
Remboursement 16 fr. de rente 4 % 1925.......	707 30	
Frais au Crédit Lyonnais		20 »
	18.437 97	20 »
Solde créditeur au 31 décembre 1943 18.437 97 — 20 ».....	18.417 97	

C. — *Fonds Sicard.*

Solde créditeur au 31 décembre 1942	2.518 70	
Chèque envoyé par Mme Sicard pour complément du fonds	400 »	
Revenus pour l'année 1943	1.174 40	
Frais au Crédit Lyonnais		20 »
	4.093 10	20 »
Solde créditeur au 31 décembre 1943 4.093 10 — 20 ».......	4.073 10	

D. — *Fonds Dejerine.*

Solde créditeur au 31 décembre 1942	16 858 90	
Revenus pour l'année 1943	2.256 60	
Frais au Crédit Lyonnais		20 »
	19.115 50	20 »
Solde créditeur au 31 décembre 1943 19.115 50 — 20.........	19.095 50	

E. — *Fonds Pierre Marie.......*

Revenus pour l'année 1944	1.785 »	
Virement au Fonds P. Marie pour compléter achat de 15 fr. de rente 3 ½ % 1942..............	500 »	
Frais au Crédit Lyonnais....................		20 »
	2.285 »	20 »
Solde créditeur au 31 décembre 1943 2.285 — 20	2.265 »	

L'ensemble des fonds donnés à la Société de Neurologie présente donc au 31 décembre 1943 un solde créditeur de :

Fonds Babinski	19.223 30
Fonds Charcot............................	18.417 97
Fonds Sicard	4.073 10
Fonds Dejerine...........................	19.095 50
Fonds Pierre Marie........................	2.265 »
	63.074 87

Addendum à l'Assemblée générale du 6 mai 1943.

Rapport financier pour l'exercice 1942, par Mme Sorrel-Dejerine, trésorière.

1. — *Compte de la Société de Neurologie proprement dite.*

Recettes.		Dépenses.	
Solde au 31 décembre 1941 Frs	70.222 60	Appariteur pour l'année 1942. Fr.	120 »
se décomposant en . .		Gratification Crédit Lyonnais.	200 »
Solde au Crédit Lyonnais. . . 53.689 60.		Gratification au garçon de la Faculté de Médecine. . .	150 »
Solde au Compte de chèque postal. . . 10 999 ».		Frais de loyer et de chauffage pour l'année 1942 (prorata des séances qui ont eu lieu rue de Seine).	524 25
Numéraire. . . . 5 634 »			
Cotisations pour l'année 1942.	34 950 »	Compte de la Librairie Masson pour 1942.	25.558 15
Revenus de la Société de Neurologie pour l'année 1942. .	7 239 »	Impôts	120 »
Soulte pour l'échange de la rente 4 1/2 % 1937 en rente 3 1/2 1942.	2.451 80	Frais au Crédit Lyonnais. .	289 »
		Frais de Secrétariat. . . .	500 »
Soulte de Conversion. . . .	59 »	Achat de 45 fr. de rente 4 1/2 % 1937.	1 995 »
Intérêts au Crédit Lyonnais .	15 50	Souscription de 15 obligations de 1 000 francs S. N. C. F. 3 1/2 % 1942.	14 325 »
	115.037 90	Contribution de la Société de Neurologie à l'organisation du Laboratoire du Dr Bourguignon.	4.000 »
			47.781 40

Recettes. . . . . Frs.	115.037 90
Dépenses.	47.781 40
Solde au 31 décembre 1942.	67 256 50
se décomposant en :	
Solde au Crédit Lyonnais.	24 211 80
Solde au Compte de chèque postal.	24 099 10
Numéraire.	18.945 60
	67 256 50

2. — *Compte des fonds donnés ou légués à la Société de Neurologie*

Solde au 31 décembre 1941...................... se décomposant comme suit :	49.328 01	
A. — *Fonds Babinski.*		
Solde créditeur au 31 décembre 1941............	16.562 »	
Revenus pour l'année 1942........................	1.299 10	
Soulte de conversion de 135 fr. de rente 4 1/2 % 1937 en 210 fr. de rente de 3 1/2 % 1942..............	177 10	
Soulte de conversion de 22 fr. 50 de rente 4 1/2 % 1937 en 35 fr de rente 3 1/2 % 1942.................	27 70	
Frais au Crédit Lyonnais..........................		60 »
	18.065 90	60 »
Solde créditeur au 31 décembre 1942 : 18.065 90 — 60...	18.005 90	
B. — *Fonds Charcot.*		
Solde créditeur au 31 décembre 1941..............	16.699 54	
Revenus pour l'année 1942........................	1.616 20	
Versement de 10 % sur la prime de remboursement convertissant 1.476 fr. de rente 4 % 1925 en 2.190 fr. de rente 3 % 1942...........................		3.102 50
Frais au Crédit Lyonnais..........................		60 »
	18.315 74	3.162 50
Solde créditeur au 31 décembre 1942 : 18.315 fr. 75 — 3.162 50...	15 153 25	
C. — *Fonds Sicard.*		
Solde créditeur au 31 décembre 1941..............	1.404 30	
Revenus pour l'année 1942........................	1.174 50	
Frais au Crédit Lyonnais..........................		60 »
	2.578 80	60 »
Solde créditeur au 31 décembre 1942 : 2.570 80 — 60 fr.	2.518 80	
D. — *Fonds Dejerine.*		
Solde créditeur au 31 décembre 1941..............	14.662 15	
Revenus pour l'année 1942........................	2.256 75	
Frais au Crédit Lyonnais..........................		60 »
	16.918 90	60 »
Solde créditeur au 31 décembre 1942 : 16.918 90 — 60 fr...	16.858 90	
E. *Fonds Pierre Marie* (figurera au prochain exercice).		
L'ensemble des Fonds donnés à la Société de Neurologie présente donc au 31 décembre 1942 un solde créditeur de :		
Fonds Babinski....................................	18.005 90	
Fonds Charcot.....................................	15.153 25	
Fonds Sicard......................................	2.518 80	
Fonds Dejerine....................................	16.858 90	
	52.536 85	

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES GÉNÉRALES

BIBLIOGRAPHIE

CATELAND (E.). Les hernies cérébrales internes, 1 vol., 299 p., 21 fig. Librairie scientifique et médicale, Lyon, 1944.

Très intéressante thèse élaborée dans le laboratoire du Dr Bériel et dans le service de neurologie du Dr Devic et consacrée à un important chapitre de neurochirurgie.

C. comprend sous le nom de hernies vertébrales internes la pénétration anormale de parties de l'encéphale dans des orifices naturels ou des dépressions de la paroi cranienne ; les plus importantes et les mieux connues se font au niveau du trou occipital, au travers de l'orifice de la tente du cervelet, ou encore sous la faux du cerveau. Moins caractérisées sont de petites saillies dans des espaces libres, tels les récessus pré ou rétrochiasmatiques ; ces dernières peuvent être désignées sous le nom de hernies alvéolaires. Toutes ces hernies sont généralement produites par l'hypertension intracranienne, et elles sont fréquentes surtout dans les tumeurs.

On sait que les hernies du trou occipital intéressent généralement les amygdales cérébelleuses. Elles pourraient être exceptionnellement produites, en dehors de toute hypertension, par une traction au travers du trou occipital par des adhérences méningées. Les engagements de l'amygdale sont extrêmement fréquents dans toutes les hypertensions, surtout dans les tumeurs. Ils sont beaucoup plus souvent silencieux qu'on ne pourrait le croire ; quand ils donnent des symptômes ceux-ci sont généralement aigus et subaigus et d'un pronostic grave. Quelquefois ces symptômes constituent à eux seuls toute l'expression clinique d'une tumeur et peuvent égarer le diagnostic de localisation, étant donné que cet engagement peut se produire aussi bien dans des tumeurs cérébrales proprement dites que dans des tumeurs de la fosse cérébrale postérieure.

Les hernies qui se font au travers de l'orifice de la tente du cervelet et intéressent le lobe temporal, en particulier l'uncus, donnent rarement des symptômes nets, mais parfois des signes de compression, soit des nerfs craniens, soit des grandes voies de conduction, qui peuvent tromper sur la localisation des tumeurs (paralysies paradoxales). D'une façon générale, les hernies occipitales et les engagements temporaux aggravent le pronostic des tumeurs et le pronostic opératoire. Sauf pour ce qui concerne certains engagements amygdaliens, le diagnostic est très généralement impossible.

C. a observé une autre variété sur laquelle l'attention ne paraît pas avoir été attirée jusqu'ici, et qui, sous l'influence d'une poussée hypertensive née généralement dans le lobe frontal, entraîne un engagement de circonvolutions orbitaires, et même de l'insula, en arrière de la crête du sphénoïde. Ces « hernies présylviennes », moins importantes que les précédentes, mais qui paraissent aussi très fréquentes, semblent parfois responsables de symptômes qui compliquent les diagnostics cliniques (paralysies, crises jacksoniennes paradoxales).

L'étude des hernies cérébrales internes pourra aboutir à de nouvelles connaissances sur la valeur sémiologique des signes de localisation dans les tumeurs. Au point de vue pratique, leur diagnostic souvent illusoire permet rarement des sanctions thérapeutiques. Cependant, leur connaissance permet de prendre certaines précautions importantes dans les opérations.

Une bibliographie de 11 pages complète cette excellente mise au point.

P. Mollaret.

VIVIEN (Paul-Henri-Lucien). **Contribution à l'étude des accidents pithiatiques chez chez l'enfant,** Paris, 91 pages, Vuibert édit., 1943.

Dans le travail d'ensemble consacré au pithiatisme chez l'individu jeune, au-dessous de quinze ans, l'auteur s'est proposé, en restant dans le domaine clinique des faits, de dégager la physionomie même des accidents pithiatiques, de mettre en relief les généralités utiles à leur compréhension, leur diagnostic, leur thérapeutique, leur pronostic. De nombreuses observations soit inédites, soit puisées dans des publications antérieures servent de base de discussion pour les divers chapitres touchant à l'étiologie avec le rôle important de l'hérédité et du milieu, aux particularités cliniques multiples et complexes, au traitement. De ces constatations, il apparaît donc bien que l'accident pithiatique « ne constitue ni une maladie ni une affection, mais un signe : le signe d'anomalies psychiques qui ne sont pas univoques : ce signe est caractérisé par la copie d'un symptôme fonctionnel d'une maladie ou d'une affection inexistantes, réalisée à l'occasion d'un événement fortuit. Cette copie n'est pas autre chose qu'une attitude somatique particulière déterminée dans son existence et son mode par un état d'esprit du sujet : la croyance à l'existence ou à la nécessité du symptôme. Elle disparaît en même temps que cesse cet état d'esprit. Elle est réalisée de façon plus ou moins consciente, plus ou moins volontaire ; c'est pourquoi le pithiatique diffère du simulateur vulgaire ; mais elle correspond fréquemment à une fin utilitaire et l'enfant qui présente un accident pithiatique n'est souvent qu'un simulateur « sans pliene connaissance et sans entier consentement ».

Cette étude très documentée est accompagnée d'une bibliographie dans laquelle figurent tous les ouvrages ayant directement trait au sujet traité, ouvrages parus entre 1902 et 1940.

H. M.

CONCHE (Maxime). **Formes complexes de paraplégies spasmodiques hérédo-syphilitiques tardives chez l'enfant.** Thèse, Paris, 70 p., Foulon édit., 1944.

Etude d'ensemble de cette question s'achevant par les conclusions suivantes :

« I. La syphilis héréditaire est susceptible d'engendrer chez l'enfant des troubles nerveux d'ordre très divers. II. Parmi ces troubles, Marfan a individualisé, en 1909, une forme paraplégique presque pure, dont certains ont voulu faire une entité clinique qu'ils ont nommée maladie de Marfan. III. Cette affection se caractérise par : une paraplégie spasmodique des membres inférieurs, ayant débuté entre 4 et 14 ans, ne s'accompagnant d'aucun trouble sensitif, trophique ou sphinctérien ; des troubles oculaires, à type de signe d'Argyll-Robertson ; très fréquemment des troubles psychiques ; enfin son étiologie spécifique. IV. Cependant, la très grande fréquence des troubles psychiques avait déjà conduit certains auteurs à mettre en doute l'individualité de la maladie et à la faire rentrer dans le cadre de la paralysie générale. V. Nous avons montré que bien d'autres symptômes surajoutés peuvent encore contribuer à obscurcir le tableau initial : troubles cérébelleux, trophiques ou sensitifs qui réalisent des formes particulièrement complexes. VI. L'extrême diffusion des lésions syphilitiques, dont témoigne d'ailleurs l'anatomie pathologique, rend compte des faits ainsi observés. VII. La maladie de Marfan nous paraît cependant mériter de conserver son individualité, en raison de l'existence de cas relativement nombreux où elle se présente dans toute sa pureté.

Bibliographie de six pages.

H. M.

CALLEROT (Louis). **Contribution à l'étude du liquide céphalo-rachidien du débile.** *Thèse*, Paris, 192 p. Foulon édit., 1944.

L'étude presque systématique des chiffres d'albumine de liquides céphalo-rachidiens limpides, non sanglants, recueillis dans le service des nourrissons de la Salpêtrière, a permis de déceler l'existence d'une hyperalbuminose à évolution très spéciale. Cette

hyperalbuminose, de règle chez le débile, culmine à la fin du premier mois ou au début du deuxième, aux environs de 0 g. 80 ; puis elle est dans l'ensemble descendante et atteint la normale vers le quatrième mois. Cette courbe d'hyperalbuminose a pu être tracée chez une dizaine de malades ; elle ne s'accompagne habituellement, en clinique, d'aucun signe d'irritation méningée. Les liquides étudiés par la méthode diaphanométrique de Mestrezat contenaient, du point de vue chimique, une notable proportion de fibrinogène.

Au point de vue étiologique, aucun fait, en dehors de la débilité, n'a pu être retenu. La réaction du benjoin colloïdal traduisait une légère extension de la floculation vers la gauche ; celle-ci semble simplement en rapport avec la présence de fibrinogène. Les courbes d'hyperalbuminose paraissent indépendantes des accidents infectieux intercurrents. Souvent, la calcémie des malades considérés est basse et le demeure malgré tous essais thérapeutiques ; l'anémie primitive ou secondaire peut également coexister.

Du point de vue étiopathogénique, l'hyperalbuminose serait la conséquence d'une insuffisance dans la filtration qu'opèrent, entre le sang et le liquide céphalo-rachidien, les plexus choroïdes. L'excès de passage des albumines sériques se réduirait peu à peu à mesure que se perfectionnent les plexus choroïdes, et d'une manière générale, que se corrige la débilité. Au point de vue pronostique, un taux d'albumine de l'ordre de 0 g. 80 au voisinage du début du deuxième mois, ne saurait être considéré comme grave, chez un débile. Par contre, ce même chiffre chez un non-débile constituerait un élément de fâcheux pronostic.

Une bibliographie complète cette étude touchant à un sujet peu étudié dont l'intérêt cependant mérite de ne pas être sous-estimé. H. M.

PHYSIOLOGIE

BREMER (F.), BONNET (V.) et MOLDAVER (J.). Contribution à l'étude de la physiologie générale des centres nerveux. I. La sommation centrale. *Archives Internationales de Physiologie*, 1942, v. LII, f. 1, p. 1-56, 22 fig.

Importante étude d'ensemble réunissant, en vue d'un essai de synthèse, les résultats d'une étude, faite au moyen de la méthode myographique et oscillographique, du phénomène de l'addition latente centrale observé dans la moelle épinière des batraciens. Bibliographie. H. M.

GEREBTZOFF (Michel-A.). Contribution à la physiologie comparée du cervelet. Le cervelet des anoures. *Archives internationales de Physiologie*, 1942, v. LII, f. 3, p. 249-260.

G... rappelle que le paléocervelet des anoures possède les mêmes connexions que celui des oiseaux et des mammifères. Il expose une technique de recherches poursuivies sur la grenouille et les résultats obtenus. Ces recherches montrent la prédominance de l'effet excitateur du paléocervelet des Anoures sur son effet inhibiteur qui ne se manifeste que pour la musculature homolatérale, et quand le « tonus » réflexe préalable de celle-ci ou l'amplitude des secousses réflexes dépassent un optimum. Il semble que l'action inhibitrice du paléocerebellum gagne en importance, dans la série des vertébrés terrestres, au détriment de son action excitatrice. Bibliographie. H. M.

HOPPE (Rainer). La question de la régulation nerveuse centrale de la formule blanche sanguine (Zur Frage der zentral-nervösen Regulation des weissen Blutbilds). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, f. 5, p. 700-723.

Un certain nombre de travaux cliniques et expérimentaux ayant conduit à admettre l'existence d'un centre régulateur mésocéphalique de la formule sanguine, l'auteur a entrepris des recherches systématiques au cours des affections neurologiques les plus variées. Il a étudié en particulier 65 cas dans lesquels une encéphalographie fut pratiquée. Il a constaté dans 85 % des cas une augmentation du nombre des leucocytes à la suite de l'encéphalographie, que le troisième ventricule ait été ou non rempli d'air. D'autre part il a constaté le plus souvent une hyperleucocytose après les interventions sur le

cerveau, mais n'a pu mettre en évidence aucun centre régulateur de la formule sanguine. Il estime que l'existence de ce centre doit être, pour le moment, tenue peur problématique. Courte bibliographie. R. P.

HUSZAK (St.). **Observations cliniques et expérimentales concernant l'action de diverses substances sur le fonctionnement du système nerveux au cours de l'hypoglycémie** (Klinische und tierexperimentelle Beobachtungen über die Einwirkung verschiedener Substanzen auf die Funktion des Nervensystems bei der Hypoglykamie). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 171, fasc. 5, p. 611-614.

On sait que l'aliment fondamental des centres nerveux est représenté par le glucose, ainsi que l'ont montré une multitude de faits cliniques et expérimentaux. C'est le glucose qui rétablit le plus rapidement les fonctions cérébrales perturbées par l'hypoglycémie, mais d'autres substances, sucres et leurs dérivés, sont capables d'exercer une action favorable, quoiqu'en général moins rapide, moins complète et surtout moins durable que le glucose. Il faut citer surtout le fructose et le mannose. Ces sucres, capables expérimentalement d'augmenter la consommation d'oxygène du tissu nerveux ne peuvent cependant pas remplacer complètement le glucose. Leur action est d'autre part sensiblement plus longue à se manifester que celle du glucose. Tous ces sucres ont une même propriété qui est de contribuer à la formation de glycogène, ce qui explique les particularités de leur action. Il faut en effet que l'augmentation du glycogène soit assez importante pour que le mécanisme régulateur de la glycémie entre en jeu.
Courte bibliographie. R. P.

KRETSCHMER (Ernst). **Le tonus, problème de constitution** (Der Tonus als Konstitutionsproblem). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychaitrie*, 1941, vol. 171, fasc. 4, p. 401-407.

On s'attache surtout à étudier les variations considérables du tonus au cours des états morbides, mais chez le sujet normal il existe des différences individuelles importantes, que l'auteur passe en revue dans ce travail. Il étudie successivement le tonus de repos, le tonus au cours des mouvements volontaires ou automatiques, le tonus végétatif et enfin le tonus psychique, qui se montre très voisin du précédent. Il ressort de ces recherches que ces diverses modalités de tonus varient parallèlement d'un individu à l'autre. Les différences sont au maximum lorsqu'on étudie le tonus des diverses constitutions. Il existe un contraste saisissant entre le tonus assez régulier des « psychiques » et le tonus extrêmement variable des leptosomes, qui aussi bien du point de vue physique que psychique sont des instables, chez lesquels la moindre influence extérieure déclanche des réactions excessives, mettant longtemps à revenir à la normale. Ce qui est vrai dans le domaine moteur et mental, l'est également dans le domaine de la vie végétative, ainsi que l'ont montré les recherches pharmacodynamiques et les recherches bio-électriques. Il semble donc que toutes les formes de l'activité d'un individu soient régies par son tonus propre, lequel est peut-être sa caractéristi que constitutionnelle la plus fidèle. R. P.

LONGHI (Lamberto). **Le facteur « tonus musculaire » dans l'appréciation du temps** (Il fattore « tono muscolare » nella valutazione del tempo). *Archivio di Psicologia Neurologia Psichiatria e Psicoterapia*, 1940, f. III, mars, p. 408-431, 4 planches hors texte.

Utilisant un procédé personnel de recherches et un appareillage spécial, L... a pu démontrer l'influence presque constante des modifications du tonus musculaire sur l'appréciation du temps d'exécution des mouvements volontaires. L'auteur estime que de tels faits paraissent plaider en faveur du rôle du facteur « tonus musculaire » dans le processus central permettant l'appréciation du temps. D'autre part, ceci infirmerait l'hypothèse d'une agnosie physiologique de la notion du temps (Ehrenwald) en même temps que se trouverait confirmé une fois de plus le caractère gnostique (au sens de Poetzl) du processus central permettant l'appréciation constante du temps. Bibliographie. H. M.

MASSERMAN (Jules H.) et JACOBSON (Léon). Effets de l'alcool éthylique sur le cortex cérébral et l'hypothalamus du chat (Effects of ethyl alcohol on the cerebral cortex and the hypothalamus of the cat). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, v. 43, nº 2, février, p. 334-340, 2 fig.

Au moyen d'une variante de la technique d'Horley-Clarke, les auteurs ont étudié les effets d'injections intraveineuses d'alcool à des concentrations différentes sur l'hypothalamus et le cortex du gyrus cruciatus postérieur de 35 chats. A une concentration de 0,02 pour cent l'alcool éthylique a une action stimulante légère à la fois sur le cortex et sur l'hypothalamus ; injecté au taux de 0,06 pour cent il apparaît nettement toxique pour le tissu nerveux. L'injection intraveineuse faite à raison de 1 à 3 cc par kilo d'animal produit un effet dépresseur sur les réponses motrices du cortex à l'excitation électrique ; mais chez l'animal non anesthésié les réactions mimétiques émotionnelles de l'hypothalamus ne sont pas modifiées ou au contraire nettement exagérées tant par leur intensité que par leur durée. Ainsi, alors que le cortex exerce une fonction inhibitrice sur les centres inférieurs, il paraît être inversement sous l'influence de l'hypothalamus ; ces deux formations présenteraient donc des interrelations fonctionnelles au point de vue du mécanisme nerveux de l'expression des émotions.

H. M.

REGELSBERGER (H.). L'influence du cerveau sur le rythme végétatif de la nutrition (Ueber die cerebrale Beeinflussung der vegetativen Nahrungsrythmik). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie* 1904, vol. 169, fasc. 4, p. 532-542.

De même qu'il existe des alternatives d'activité et de repos musculaire au cours de la journée, de même on constate des variations journalières des processus de la nutrition au niveau des divers organes. Les recherches de Forsgren ont montré au niveau du foie la prédominance suivant les heures des processus d'anabolisme ou de catabolisme. Il existe de grosses variations nycthémérales, auxquelles se surajoutent des variations horaires plus discrètes. On admet généralement que ces variations d'activité organique sont sous la dépendance du système nerveux végétatif, mais il ne faut pas négliger la part qui revient au système nerveux central. L'auteur a montré par toute une série d'expériences sur l'animal et sur l'homme que cette influence est incontestable. Les réflexes conditionnés de nourriture de Pawlow sont modifiés chez l'homme par la présence d'un contrôle médical. En faveur de cette action corticale, l'auteur donne quelques exemples particulièrement démonstratifs, tels que ceux des travailleurs de nuit, chez lesquels on continue à rencontrer dans certains cas un rythme diurne, comme si les cellules, malgré le changement d'habitudes, continuaient à fonctionner selon le rythme général, alors que dans d'autres cas on rencontre une inversion complète du rythme, en rapport avec le changement des heures d'activité.

Ces recherches permettent de concevoir la complexité du problème de la régulation des fonctions organiques considérées habituellement comme absolument automatiques et ouvrent le champ à d'intéressantes recherches neurologiques et psychologiques. Courte bibliographie.

R. P.

ROWBOTHAM (G. F.). Observations sur les effets de la dénervation trigéminale (Observations on the effects of trigeminal denervation). *Brain*, décembre 1939, LXII, 4 décembre, p. 364-380, 5 fig.

Compte rendu d'une série de recherches poursuivies dans le but de préciser les conséquences de la dénervation trigéminale et portant sur 800 malades opérés de névralgie du trijumeau par les procédés les plus divers. A partir de ces données expérimentales, les points suivants ont été étudiés : le sens du goût dans la bouche après dénervation trigéminale, l'innervation de la cornée ; les mouvements de la langue ; les modifications imputables au système sympathique. R... conclut que le grand nerf pétreux superficiel est un nerf mixte dont les fibres afférentes au palais sont probablement gustatives et les fibres efférentes seraient sécréto-motrices, tout au moins pour l'œil et pour le nez.

H. M.

WEINBERGER (**Lawrence M.**) **GIBBON** (**Mary H.**) et **GIBBON** (**John H.**). **Arrêt momentané de la circulation dans le système nerveux central. I. Action physiologique** (Temporary arrest of the circulation to the central nervous system. I. Physiologic effects). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, avril, v. 43, nº 4, p. 615-634, 2 fig.

Après un rappel des différents types d'expériences réalisées dans ce domaine, les auteurs exposent la méthode par eux mise en œuvre et les avantages qu'elle présente. Opérant sur le chat, ils montrent qu'une oblitération par clamps sur l'artère pulmonaire entraîne un arrêt circulatoire brusque et total dans tout l'organisme. Il est donc possible, lorsque l'artère est libérée, de préciser le moment exact du retour de la circulation cérébrale par l'examen des vaisseaux rétiniens. Ce procédé permet de produire des atteintes graves du système nerveux tout en conservant l'animal en vie pendant longtemps. C'est ainsi que vingt-quatre chats furent soumis à des arrêts circulatoires dont la durée oscillait de deux à dix minutes quinze secondes. Un arrêt de trois minutes dix secondes, au moins, n'entraîne pas de troubles neurologiques évidents. Par contre, un arrêt de trois minutes et vingt-cinq secondes ou davantage, détermine un trouble durable du comportement et des fonctions psychiques. Après une interruption de six minutes la vision et la sensibilité peuvent être troublées définitivement. Après sept minutes trente secondes apparaissent des signes de folie, la cécité, des troubles sensitifs et auditifs, moteurs et réflexes très graves. Enfin, un animal ne peut être ranimé au delà de quelques heures lorsque l'arrêt circulatoire a été maintenu au delà de huit minutes quarante-cinq secondes. H. M.

WILLIAMS (**D. J.**) et **SCOTT** (**J. W.**). **Les réponses fonctionnelles du système nerveux sympathique de l'homme consécutives à l'hémidécortication** (The functional responses of the sympathetic nervous system of man following hemidecortication). *Journal of Neurology and Psychiatry*, octobre 1939, II, nº 4, p. 313-321.

Les réactions vaso-motrices périphériques et les réponses psycho-galvaniques recherchées chez une fillette ayant depuis deux ans une hémidécortication se sont montrées identiques des deux côtés, ce qui tend à prouver que l'arc réflexe intervenant dans les réponses obtenues n'a pas de relai cortical cellulaire chez l'homme. Bibliographie.
H. M.

SÉMIOLOGIE

BENEDEK (**Ladislaus**) et **ANGYAL** (**L. von**). **Les réflexes palato-mentonnier et cornéo-mentonnier** (Ueber die palatomentale und corneomentale Reflexe)- *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 172, fasc. 2-4, p. 632-638.

Sous ce nom les auteurs décrivent des réflexes qui ne semblent pas avoir encore été signalés. Le réflexe palato-mentonnier consiste en une contraction des muscles du menton consécutive à l'excitation au moyen d'un stylet ou d'une sonde de la voûte palatine. Le réflexe cornéo-mentonnier s'observe après attouchement de la cornée et consiste en une contraction des muscles du menton du même côté, spécialement du muscle éleveur du menton. Les auteurs rapprochent des réflexes des phénomènes analogues qui ont été décrits sous des noms divers : par exemple réflexe naso-oral de Benedek (1928), réflexe palmo-mentonnier de Sarno (1927), réflexe linguo-mentonnier de Cornil (1926) et qui tous consistent en une contraction des muscles du menton ou des muscles péri-buccaux lors d'une excitation portée à distance.

Les auteurs considèrent qu'il s'agit de réflexes authentiques car on peut mettre en évidence une zone réflectogène stricte, un seuil du réflexe, et une persistance de la réponse, sans tendance à l'épuisement. Ces phénomènes sont dus vraisemblablement à une libération des centres bulbaires du contrôle des centres supérieurs, car ils ont été notés dans des cas de paralysie pseudobulbaire et de sclérose latérale amyotrophique, dans lesquels l'atteinte des voies corticobulbaires était certaine. Ces phénomènes marqueraient une régression ramenant au stade ontogénique antérieur des mouvements d'ensemble de la face que l'on observe chez le nourrisson. R. P.

HALPERN (L.). Monoplégie des doigts et agnosie tactile (Monoplegie der Finger und taktile Agnosie). *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie*, 1939, XLIV, nº 1, p. 35-41.

L'auteur rapporte les observations de deux jeunes sujets, ayant présenté un syndrome curieux fait d'une paralysie isolée des doigts, sans modifications des réflexes tendineux, sans aucun autre trouble neurologique au niveau du membre supérieur atteint, et d'une agnosie tactile du même côté. Il est à noter que les divers modes de la sensibilité superficielle, le froid, le chaud, la piqûre et le tact étaient parfaitement respectés. Dans les deux cas il s'agissait manifestement d'un syndrome vasculaire ; le premier des deux malades était un grand hypertendu, décompensé, présentant des hémorragies rétiniennes ; le second présentait une polyglobulie importante.

L'auteur après avoir rappelé les travaux parus antérieurement sur la localisation corticale des mouvements des doigts estime que le syndrome qu'il décrit doit être rapporté à une thrombose d'une artériole branche de la sylvienne, dont le territoire moteur antérieur rend compte de la paralysie localisée et le territoire sensitif postérieur des troubles sensitifs et gnosiques.

Courte bibliographie. R. P.

HALPERN (L.). Syndrome cérébral frontal (Frontal Hirnsyndrome). *Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 1939, 101, nº 4, p. 239-268.

Dans cette étude de la pathologie différentielle du cerveau frontal l'auteur a tenté d'isoler dans la symptomatologie frontale les quatre syndromes suivants : syndrome frontal de version, syndrome frontal tonique, syndromo frontal dysbatique, syndrome frontal psychique. Enfin, à côté de ces syndromes en rapport avec les fonctions physiologiques cérébrales normales, s'ajoutent encore quelques autres aspects pathologiques qu'il demeure impossible d'intégrer dans les groupements précités. Importante bibliographie. H. M.

HOEFER (Paul F. A.) et **PUTNAM (Tracy J.). Potentiels d'action musculaire dans la rigidité et le tremblement** (Action potentials of muscles in rigidity and tremor). *Archives of Neurology and Psychiatry*, avril 1940, v. 43, nº 4, pp. 704-725, 12 fig.

Dans la paralysie agitante, les mouvements volontaires produisent un tracé électrique caractérisé par une synchronisation anormale des unités motrices innervées. Des constatations similaires furent faites dans des cas de spasticité. La rigidité parkinsonienne est caractérisée par des influx faibles, continus des muscles rigides, même lorsque le membre considéré est dans un état de relâchement maxima. Ce fait n'a pas été constaté dans les cas de spasticité. L'allongement d'un muscle rigide obtenu à l'aide de mouvements actifs ou passifs provoque une augmentation marquée de cet influx. A ce point de vue, la rigidité ressemble à la spasticité. Toutefois, dans les cas de rigidité les réflexes profonds peuvent prendre ou ne pas prendre l'aspect « spastique » mais ils ne diffusent pas aux autres muscles comme dans la spasticité vraie. Le tremblement parkinsonien caractéristique consiste en volées d'influx intéressant alternativement les agonistes et les antagonistes à un rythme moyen de 5,5 par seconde. Ce rythme est extraordinairement constant durant de longues périodes et dans tous les muscles intéressés. Une telle constance ne se retrouve ni dans le tremblement cérébelleux ni dans les tremblements « essentiels ». Les volées d'influx du tremblement affectent synchroniquement toutes les unités motrices en action ; il y a habituellement repos au niveau des antagonistes. L'activité électrique caractéristique du tremblement est temporairement abolie par injection de curare dans certaines conditions favorables. Elle est très diminuée et apparemment de façon permanente, par la section du faisceau pyramidal au niveau du cordon latéral de la moelle et par la résection de l'aire corticale 6 a. Suit une discussion touchant à l'interprétation possible de ces phénomènes. H. M.

KENDALL (David). Quelques observations de douleur centrale (Some observations on central pain). *Brain*, septembre 1939, LXII, 3, p. 253-273.

L'auteur reprend le problème de la douleur en rappelant les diverses acquisitions faites dans ce domaine depuis les travaux de Dejerine et Roussy. Il rend compte par

ailleurs des résultats expérimentaux par lui obtenus chez divers sujets examinés, et tente d'établir certaines relations entre les phénomènes douloureux consécutifs à des lésions centrales et les constatations faites au cours de troubles d'ordre expérimental réalisés sur les nerfs périphériques. Dans les deux catégories de faits, on note une surréaction à certaines excitations, une irradiation et un retard de la perception douloureuse. Peut-être pourrait-on envisager alors que la double voie de conduction décrite par Gasser et ses collaborateurs dans le système nerveux périphérique existe également dans le système nerveux central et que les voies diffèrent par la vitesse par laquelle les impulsions sont par elles transmises. K. envisage également que normalement les impulsions rapidement transmises provoquent un état central réfractaire relatif jouant un rôle modificateur sur les impulsions lentement transmises. Bibliographie.

H. M.

KRETSCHMER (Ernst). **Le syndrome apallique** (Das apallische Syndrom). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 4, p. 576-479.

Dans cette courte mise au point l'auteur définit le syndrome apallique et le sépare des syndromes voisins. Du point de vue clinique le syndrome est caractérisé par une absence complète de mouvements, comme dans le sommeil, sans qu'il s'agisse de sommeil. Le sujet, en effet a les yeux ouverts et suit vaguement du regard un objet lointain, mais on ne peut fixer son attention et il se désintéresse totalement de ce qui l'entoure. Le malade donne un peu l'impression des animaux privés de leur cortex cérébral. La ressemblance est complétée par l'existence de signes extrapyramidaux, tels que l'hypertonie, avec persévérance tonique des attitudes, et parfois hyperkinésies de types variés.

Ce syndrome se différencie donc à la fois des démences et des états hypnoïdes avec lequel il pourrait être confondu à un examen superficiel.

Le syndrome apallique répond à des lésions très étendues du cortex amenant une disparition des fonctions de nombreuses aires. Il est dû, semble-t-il, à des lésions infectieuses multiples et disséminées, comme on en rencontre au cours des encéphalites subaiguës disséminées. Il ne paraît pas que des intoxications soient capables de réaliser des aspects analogues, mais plutôt de la somnolence et des délires. On peut rencontrer le syndrome également au cours de traumatismes cranio-cérébraux. Il semble que ce syndrome soit relativement rare, du moins dans sa forme complète. Mais il est intéressant de le connaître, car il donne une idée assez précise de la nature des lésions, toujours intenses et diffuses.

SYSTÈME NEUROVÉGÉTATIF

BARUK (H.). De quelques réactions et réactivations nerveuses à la suite de la vaccination antityphique. *Annales médico-psychologiques*, 1941, II, n° 5, décembre p. 322-330.

Bien que de telles manifestations soient peu fréquentes, B... attire l'attention sur le fait que la vaccination antityphique peut être suivie de réactions nerveuses ou de réactivations de processus pathologiques antérieurs et paraissant éteints. Les réactions observées par l'auteur dans les six cas rapportés ont pu prendre les aspects les plus variés : paraplégie, radiculo-névrite, confusion mentale, crises nerveuses, sympathalgie, paralysie récurrentielle. Ces réactions de réactivation se produisent surtout à la faveur des troubles vasculaires et neurovégétatifs chez des sujets prédisposés. Il importe donc de préciser les antécédents nerveux ou mentaux surtout neurovégétatifs chez tout candidat à la vaccination antityphique et de ne point méconnaître l'importance de tels faits au chapitre des contre-indications.

H. M.

BRUNNSCHWEILER (H.). Un cas de troubles physiopathiques. *Schweizer Archiv für Neurologie und Psychiatrie*, 1939, XLIV, n° 2, pp. 161-163.

L'auteur rapporte un exemple de troubles réflexes remarquables par leur intensité et la thérapeutique qui en vint à bout. Il s'agissait d'un malade qui avait été mordu par un cheval à la main gauche et avait été traité tout d'abord par une application prolongée

de glace. Progressivement la main avait pris un aspect monstrueux. Elle « était de couleur lilas, chaque doigt était gros comme un saucisson ; l'œdème était dur... la peau d'une grande sécheresse, froide, écailleuse, recouverte de croûtes brunâtres... Aucun mouvement volontaire des doigts n'était possible ». Ces troubles duraient depuis trois ans, et s'accompagnaient d'une forte décalcification remontant jusqu'à l'avant-bras. On avait été amené à proposer au malade l'amputation. L'examen montra que l'indice oscillométrique ne variait pratiquement pas au niveau de la main si on pratiquait l'épreuve du bain chaud ou du bain froid. Par contre, si l'on refaisait l'épreuve du côté opposé l'indice de la main malade variait beaucoup. Se basant sur ces résultats, l'auteur proposa la thérapeutique paradoxale consistant à laisser la main malade dans son écharpe, et à baigner la main indemne dans l'eau chaude ! A la suite de ce traitement les troubles disparurent en quelques semaines et la main revint à son état normal.

Discussion sur la pathogénie de ce trouble curieux. Des photographies montrent l'aspect de la main avant et après le traitement. R. P.

CAHUZAC (M.) et GOUZY (P.). Anesthésie du ganglion stellaire et tension artérielle. *Comptes rendus des séances de la Société de Biologie*, 1943, t. CXXXVII, nº 21-22, novembre, p. 691-693.

L'anesthésie du ganglion stellaire chez le chien provoque d'abord une baisse de la tension artérielle ; peu à peu celle-ci remonte et dépasse son niveau primitif ; 90 minutes après l'infiltration, la tension conserve encore son niveau supérieur au niveau initial. Ces variations sont moins importantes du côté opposé à l'anesthésie que du côté homologue. Enfin, du point de vue général, l'infiltration supprime les extrasystoles, régularise les ondes vaso-motrices mais n'exerce aucune influence notable sur la tension artérielle générale enregistrée au niveau de l'artère fémorale. H. M.

DELAY (Jean). Electro-choc et diencéphale. *La Presse médicale*, 1943, nº 37, 2 octobre, p. 539-540.

L'électro-choc possède au point de vue psychologique une action *thymique* régulatrice de l'affectivité et une action *noétique*, régulatrice de la conscience. Du point de vue physiologique, et en dehors de son effet convulsivant, il présente une action *neuro-végétative* et une action *humorale*. Ces constatations tendent donc à faire admettre le rôle essentiel du diencéphale dans l'épilepsie, ou tout au moins dans le stimulus épileptogène. L'auteur expose l'ensemble des données cliniques et expérimentales autorisant à aboutir à de telles conclusions ; il souligne ce fait que les convulsions, tout en étant la manifestation la plus apparente de l'électro-choc, n'en constituent peut-être pas, au point de vue thérapeutique, le phénomène le plus important. Il importera donc de rechercher si les guérisons obtenues dépendent de la dissolution de la conscience, de la crise convulsive ou du choc neurovégétatif, toutes ces manifestations étant unies par leur origine diencéphalique commune. H. M.

ECTORS (Léon). Contribution à l'étude des réactions pilo-motrices. *Archives Internationales de Physiologie*, 1941, v. L, f. 4, p. 443-45, 3 fig.

Ces recherches poursuivies chez le chat et le Macaque montrent que l'excitation de l'hypothalamus postérieur, à l'exclusion de toute autre partie du diencéphale, déclenche une réaction pilomotrice unilatérale, homolatérale à la région excitée. L'ablation unilatérale de l'écorce cérébrale, des noyaux de la base et de l'hypothalamus antérieur n'altère pas les réflexes pilo-moteurs chez le Macaque. La destruction de l'hypothalamus postérieur d'un côté, ou la section unilatérale du pédoncule cérébral, abolissent définitivement les réactions pilomotrices « psycho-affectives » et au froid.

La situation du centre pilomoteur hypothalamique coïncide avec celle du centre hypothalamique antihypothermique décrit par Ranson, Fischer et Ingram. Tout le système pilo-érecteur est strictement homolatéral, il n'existe à aucun niveau de voies associatives unissant les deux moitiés du corps. L'adrénalinosécrétion ne semble pas contribuer d'une façon appréciable au déterminisme des réactions pilomotrices physiologiques. Bibliographie. H. M.

Le Gérant : Georges MASSON.

Dépôt légal 1944. 4e trimestre. Nº 54, Masson et Cie édit., Paris. — Société française d'Imprimerie et de Librairie, imp. Poitiers. C. O. L., 31.0873.

Tome 76. — N° 11-12 Novembre-Décembre 1944

REVUE NEUROLOGIQUE

MÉMOIRE ORIGINAL

LES FAUX MÉNINGIOMES DE LA PETITE AILE DU SPHÉNOIDE (1)

par Louis CHRISTOPHE (Liége.)

Il est de notion courante que nous apprenons plus par nos échecs que par nos succès... Tout au moins en devrait-il toujours être ainsi si nous avions le loisir et la patience de revoir en détails nos observations et de faire « à fond » la recherche des causes de nos erreurs.

L'observation que j'apporte ici attend depuis plusieurs années sa publication : en l'étudiant à nouveau, j'y ai retrouvé de petits signes cliniques qui, aujourd'hui, ne passeraient pas inaperçus... Les signaler sera peut-être utile aussi à d'autres que moi.

Une demoiselle de 44 ans se présente à nous le 5 avril 1935. Elle n'a aucun antécédent héréditaire, ni personnel, digne d'être noté, hormis une atteinte de « grippe espagnole » vers la fin de la guerre 14-18. Elle nous dit avoir souffert de céphalées intenses depuis deux ans au moins, céphalées toujours diurnes, jamais nocturnes, et durant 1 à 2 h. La localisation était toujours très nette : au-dessus de l'œil droit. Il n'y avait ni vertige ni bourdonnement d'oreille. La malade signale avoir eu 2 ou 3 vomissements à la suite d'efforts. Le 15 janvier 1935, la céphalée a été extrêmement vive et la malade a fait, sans aucun autre prodrome, une chute brutale avec perte de connaissance... Pendant les 8 jours suivants, la céphalée a été violente, continue, même la nuit. Un dosage d'urée sanguine a montré 78 cg. par litre. Un second dosage pratiqué après quelques jours de régime hypo-azoté a donné 46 cg. La malade accusait de forts troubles de la vue et de la diplopie : quinze jours après la soi-disant syncope un ptosis de la paupière droite est apparu... La malade signale qu'à partir de ce moment, la vision de l'autre œil s'est améliorée (peut-être simplement par disparition de la diplopie). Des sensations de « crampes » étaient signalées dans presque tous les muscles, mais surtout des « engourdissements » avec paresthésies du bras gauche. Au moment où elle nous consulte, la malade accuse encore des douleurs dans toute l'hémiface droite. Elle indique plus spécialement le trajet du nerf sus-orbitaire. Lors du 1er examen, la presssion sur la tempe droite est nettement douloureuse. L'examen montre une femme robuste, dont l'œil droit, légèrement exophtalme, est fermé par un ptosis complet. Seule la motilité du globe droit vers l'extérieur est conservée. La musculature intrinsèque est également paralysée.

Voici au reste le protocole de deux examens ophtalmologiques pratiqués par le Dr Jacquemotte.

1er *examen* : O. D. paralysie du III extrinsèque et intrinsèque.

A remarquer que lorsque l'œil est sollicité de se déplacer à droite (VI), il semble se faire un très léger mouvement vers la gauche (droit interne). Ce mouvement vers la gauche ne se fait pas si on n'a pas au préalable sollicité l'œil de se mouvoir à droite. L'exophtalmie semble due au relâchement musculaire provoqué par la paralysie du III.

(1) Communication à la Société de Neurologie, séance du 30 mars 1944.



Fig. 1.

Fig. 2.

Cornée sensible. — Iris : pupille en mydriase relative, — immobile à tout réflexe.
Fond : pas de papille de stase.

Il y a cependant une petite hémorragie près de la papille, due à une rupture vasculaire. A côté du point brillant de la macula, il y a une petite tache ronde qui semble être due à la résorption d'une tache sanguine, telle qu'on en voit près de la papille. Le long d'un gros vaisseau, on en remarque encore une semblable.

Les détails de la macula et du fond d'œil font penser à des hémorragies rétiniennes des néphrétiques.

V. = 5/15 explicable par ces petites lésions.

O. G. : normal V. 5/5.

Champ visuel périphérique normal D. et G.

2e *examen* :

O. D. : paralysie du III ext. et intrinsèque.

Fond : l'hémorragie péripapillaire n'est pas une hémorragie en flammèche comme dans les papilles de stase, mais une tache ronde.

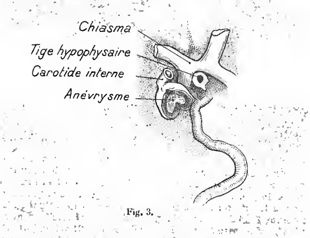


Fig. 3.

Les 2 autres points rétiniens mentionnés à mon 1er examen semblent être dus à la résorption de taches sanguines.

Les lésions sont inhabituelles à une papille de stase. V. 5/15 à 5/10.

O. G. : 5/5.

Les champs visuels périphériques sont normaux.

Tout le reste de l'examen général somatique et neurologique est normal. L'étude par l'oto-rhino-laryngologiste ne révèle rien de pathologique. L'étude systématique des nerfs craniens montre seulement une hypoesthésie à la piqûre du trijumeau droit.

Dès le premier abord, le diagnostic de méningiome de la petite aile du sphénoïde surgissait à l'esprit : céphalée durant 2 ans, rares vomissements, une crise peut être épileptique, paralysie totale du IIIe droit, paresthésie du Ve droit, exophtalmie discrète, fundus normal, champs visuels normaux, sensibilité à la pression de la fosse temporale droite. Si nous relisons, par exemple dans le « Intracranial Tumors » de Bailey, la symptomatologie des méningiomes de la petite aile du sphénoïde, tous ces signes s'alignent en série. Et dans le diagnostic différentiel on discute la syphilis, la tuberculose osseuse, le carcinome métastatique, l'ostéome orbito-ethmoïdal, puis rien d'autre.

Au demeurant, et c'est ici, je pense, que mon observation présente quelque intérêt nouveau, Bailey, après Cushing, insiste sur la densification de l'aile sphénoïdale, autour du trou optique, densification qui porte aussi sur la paroi externe et la partie externe du toit de l'orbite. Bailey illustre sa description d'une radio où ce signe a toute sa valeur.

Notre malade, radiographiée, ne présentait aucune anomalie cranienne, hormis cette nette densification osseuse de la paroi externe et supérieure de l'orbite, que l'on peut apprécier sur le cliché (fig. 1).

Une P. L. nous donna un liquide céphalo-rachidien normal à tous les points de vue,

et une insufflation d'air par cette voie (20 cm³) montra des ventricules tout à fait normaux. Ceci n'était pas fait pour nous étonner, car la date récente de l'apparition du ptosis nous faisait penser à une tumeur minuscule de l'aile sphenoïdale, insuffisante encore pour déformer les images ventriculaires. En tout cas, la netteté des clichés montrant la densification orbitaire emporta notre diagnostic.

L'opération, réclamée au reste énergiquement par la malade, fut pratiquée le 13 mai 1935.

En position assise, un large volet fronto-temporal nous conduisit sur une face supérieure de l'aile sphénoïdale *normale*. Reprenant alors l'exploration par voie latérale, comme le préconise Dandy, j'explorai la face postérieure de l'aile sphénoïdale et pus exposer une petite tumeur, de 1 cm. environ de diamètre, soulevant l'oculo-moteur

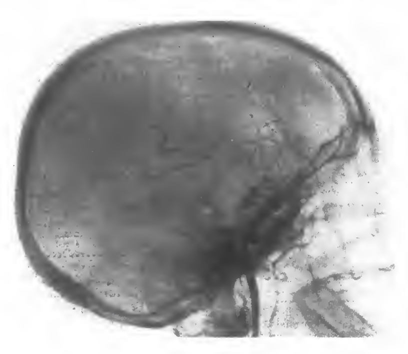


Fig. 4.

commun. En circonscrivant lentement cette petite néoplasie, je pus mettre en évidence ses attaches très nettes à une grosse artère, carotide interne ou une de ses branches.

L'exposition était suffisamment nette pour être démontrée aux étudiants qui assistaient à mon opération. Le diagnostic d'anévrysme s'imposait donc et je jugeai plus sage de ne pas insister et d'abandonner la lésion à elle-même. Cette sagesse n'eut au reste pas sa récompense, car la malade, qui avait admirablement supporté l'intervention, fit dans les jours suivants une poussée d'hyperthermie avec œdème cérébral fatal.

Les photographies que voici (fig. 2 et 3) de la pièce d'autopsie vous montrent cet anévrysme appendu vers l'arrière, entre les deux branches postérieures de la carotide interne. Elles montrent aussi la grosse rotation du bulbe sur son axe, les élongations considérables des branches de l'artère basilaire subissant sans doute à distance les effets de l'anévrysme et le cône de pression du cervelet droit, comprimant le bulbe et ayant amené la mort... Aucune lésion hémorragique ou de ramollissement n'est visible dans tout le cerveau sus ou sous-tentoriel.

J'ai été frappé en relisant, après plusieurs années, le protocole des examens du Dr Jacquemotte décrivant les microhémorragies rétiniennes et insistant

sur le fait qu'elles étaient « rondes » et nettement différentes des hémorragies en flammèches de la stase papillaire. En disant qu'ellesressemblaient à celles de l'artériosclérose ou de l'albuminurie, il était bien près du diagnostic, chez une malade qui avait, au demeurant, une tension artérielle et des urines normales.

Depuis cette dure déception, ma curiosité a été évidemment fort alertée par les causes d'erreur dans le diagnostic des méningiomes de la petite aile sphénoïdale. Elle a trouvé une ample pâture dans un article admirablement documenté et auquel je dois renvoyer tous ceux que la question intéresse. En 1936, dans le volume du *Bulletin of the Neurological Institut of New York* dédié à Elsberg, une étude est consacrée par J. M. Mc Kinney, T. Acree et S. E. Soltz (p. 246-277) au « syndrome de l'anévrysme de la carotide interne ». Les 29 cas de la littérature, de 1850 à nos jours, y sont résumés et huit cas y sont décrits provenant des services de Zabriskie, Foster Kennedy, Timme, Tilney et Elsberg.

La symptomatologie dans toutes ces observations est celle de notre malade, avec souvent d'autres signes surajoutés... mais en terminant la discussion du diagnostic différentiel, ces auteurs écrivent : « It is interesting to note that the type of anevrysm ascribed to the internal carotid artery in the cases reported by Stewart, Walker and Abll, present the classical picture seen in the sphenoïdal ridge meningiomas ».

Cushing, d'où tout part en neurochirurgie et à qui tout revient, avait déjà vu cette lésion : en 1920, C. P. Simmonds, de Londres, qui visitait la clinique de Cushing, avait risqué l'hypothèse d'anévrysme de la carotide interne droite chez un malade admis sous le diagnostic de tumeur cérébrale. La malade fut opérée et mourut... A l'autopsie, l'hypothèse de Simmonds fut confirmée et, sur la suggestion de Cushing, Simmonds publia en 1923 ses recherches sur la question. Enfin dans le livre monumental de Cushing sur les méningiomes, paru quelques mois avant sa mort, il signale, à la fin du chapitre sur les « Deep sphenoïdal ridge tumours » (p. 314) que McKendree et Doshay, sur six cas différents où un méningiome de la petite aile a été soupçonné, ont trouvé trois fois un anévrysme. « Thus suggests, dit finalement Cushing, that a clinical differentiation between the two may necessitate the employment of Moniz procedure with wich we have had no experience ».

C'est à cette indication formelle de l'artériographie cérébrale dans ces cas douteux que j'en suis arrivé aussi : je l'ai appliqué fort heureusement dans un autre cas similaire, dont je publie ici l'artériographie (fig. 4) et où l'âge de la malade (65 ans) m'a conduit à une stricte expectative.

Pour l'instant, le cas que j'avais à vous conter aura rempli toute sa mission si vous emportez de mon exposé que le diagnostic de méningiome de la petite aile sphénoïdale peut être miné par un anévrysme discret de la carotide interne ou de ses branches, que la densification radiologique des os de l'orbite n'a pas de valeur discriminatoire, que de minimes hémorragies rétiniennes, sans papille de stase, plaident pour le micro-anévrysme et qu'une artériographie s'impose dans tous les cas douteux.

SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 9 novembre 1944

Présidence de M. BÉHAGUE

SOMMAIRE

L'hémicraniose de E. Brissaud et P. Lereboullet,

par J. LHERMITTE.

A l'époque où E. Brissaud et Lereboullet décrivirent la singulière affection qui porte la dénomination d'hémicraniose, nos connaissances étaient encore trop rudimentaires sur la structure des néoplasies encéphaliques pour que l'on pût se faire une idée suffisamment approximative du processus causal, aussi la pathogénie de la maladie dont ces auteurs rapportaient les premiers cas demeure encore assez mystérieuse. Sans nous flatter de lever tous les voiles qui nous masquent l'étiologie de l'hémicraniose, nous pensons que l'observation que nous présentons aujourd'hui apporte quelque précision au problème qui nous intéresse.

Observation. — Il s'agit d'une malade âgée de 67 ans, qui, deux mois avant le premier examen (avril 1943), éprouva une diminution de la force dans la jambe gauche sans qu'aucun étourdissement ni vertige ait accompagné cette parésie progressive. Progressivement, cette parésie s'accrut, de telle sorte que la marche et la station devinrent de plus en plus malaisées. La malade manquait de tomber à chaque instant, nous dit sa fille. A noter également que jamais notre patiente ne ressentit le moindre fourmille-

ment ou étourdissement, la plus légère paresthésie, la plus discrète algie céphalique ou autre.

La malade se présente avec un air hébété, comme certains parkinsoniens, les traits sont détendus, la physionomie atone. Cependant la parole est bien conservée, les réponses sont correctes mais lentes. Du point de vue psychique, on ne relève qu'une lenteur de l'idéation et une torpeur générale qui donnent un aspect d'indifférence.

Tous les mouvements actifs sont diminués du côté gauche, tant pour la force que l'agilité ; l'adiadococinésie est accusée. Au membre supérieur gauche tous les réflexes tendineux sont diminués, au membre inférieur gauche, nous relevons une contraction tonique persistante du quadriceps après la percussion du tendon rotulien. Du côté gauche, le réflexe plantaire était absent, alors qu'il était en flexion à droite.

Les sensibilités superficielles et profondes se montraient normales, de même que les fonctions trophiques et sphinctériennes. Pas de troubles de la vision.

Dès le premier regard, on est frappé par une déformation singulière de la tête. Celle-ci, en effet, apparaît grossièrement déformée par un développement des régions frontale et pariétale droites. De ce côté, le globe oculaire semble enfoncé, surplombé qu'il est par une saillie frontale ; celle-ci se continue avec une énorme tuméfaction pariétale, laquelle s'étend jusqu'à la partie moyenne de l'os pariétal. La palpation de cette large tuméfaction donne une impression de parfaite solidité se continuant dans la fosse temporale et envahissant le squelette nasal. Les résultats des radiographies confirment cette impression en montrant effectivement l'existence d'une hyperplasie osseuse qui se présente de la manière suivante. Sur les films de profil la lésion atteint le pariétal et le frontal, s'arrêtant net sur une ligne verticale pariétale ; en avant, l'hyperplasie intéresse l'écaille frontale mais laisse intacte le plafond de l'orbite. De face, la lésion apparaît plus importante car l'on voit un bloc compact surplomber l'orbite et s'enfoncer dans la fosse nasale droite jusqu'au cornet inférieur déplaçant et déformant le vomer ; de plus, toute la fosse temporale est comblée par une prolifération osseuse complètement opaque. Sur les clichés pris dans la position renversée de la tête, l'exostose frontale apparaît plus saillante. Du point de vue structural, cette lésion se montre comme formée par un tissu compact du squelette, sans que celui-ci ait perdu la régularité de ses contours. Le pariétal et le frontal observés en coupe frontale apparaissent seulement en légère hyperplasie. La néoformation qui se juxtapose ainsi au squelette offre un aspect irrégulier fait de parties compactes et de portions plus transparentes ; l'ensemble est comme « mité ».

Devant l'aggravation progressive et rapide de l'affection, la malade se refusant à toute intervention sanglante, nous décidâmes l'application de rayons X sur la région pariéto-frontale droite. Mais, dès les deux premières séances de radiothérapie, l'hémiplégie gauche s'accusa, puis devint complète en même temps que la torpeur cérébrale s'amplifiait au point que l'on n'obtenait de la patiente que des réponses lentes et confuses. Bientôt après, la malade était plongée dans un demi-coma accompagné de troubles sphinctériens, d'escarres multiples, et succombait quatre mois environ après le début des perturbations motrices. Ajoutons que, à aucune période, il n'a été constaté de modifications viscérales, que la température n'a pas été modifiée non plus que les urines, tant au point de vue quantitatif que qualitatif.

Discussion. — Dès notre premier examen, nous avons rattaché le développement de l'hémiplégie gauche à la néoformation cranienne dont la patiente était porteuse ; mais, nous objecta-t-on, cette tumeur date de la naissance, « elle n'a jamais grossi » ; « vous la voyez, m'assurait-on, comme il y a 20 ans ». Et, en effet, une photographie ancienne montrait la même déformation cranienne. Il s'agissait donc d'une lésion sinon congénitale, du moins de la prime enfance sur laquelle s'était développée un processus nouveau peut-être du même ordre que celui qui conditionnait la déformation.

Nous étions ainsi en présence de la singulière affection décrite en 1903 par Ed. Brissaud et P. Lereboullet : l'*Hémicraniose.* Dans les deux observations de ces auteurs, l'on retrouve, en effet, l'hypertrophie osseuse fronto-pariétale s'arrêtant net au-devant de l'occipital, hypertrophie datant toujours de l'enfance et subissant tardivement un développement que l'on n'aurait point prévu. Une des patientes de Brissaud et Lereboullet succomba à 31 ans dans la cachexie précédée d'apathie progressive telle qu'on l'observe dans les tumeurs cérébrales. Et l'autopsie permit de déceler l'existence : 1° d'aspérités osseuses pariétales et 2° d'une tumeur énorme qui, partie de la dure-mère, plongeait profondément dans le lobe frontal, tumeur qui, histologiquement, s'avérait un « sarcome angiolithique ».

Des faits analogues ont été rapportés depuis, en petit nombre il est vrai, par Parhon et Goldstein (1904), Parhon et Nadjede (1905). Dans ces faits comme dans les précédents, l'on retrouve une tumeur méningée caractérisée par l'étiquette de l'époque : « sarcome angiolithique » pénétrant dans la masse cérébrale et issue d'une dure-mère accolée à un squelette fronto-pariétal hérissé d'aspérités. Je signalerai encore les observations publiées par A. Léri (1921), Leriche (1923), Sicard et Laplanc (1923), H. Roger et Reboul-Lachaux (1925), Dereux (1926), J. Blanchard (1926). Dans plusieurs de ces cas, à l'exemple d'un malade observé par Brissaud et Lereboullet, l'enfance avait été marquée par des crises épileptiques.

Ce type morbide, nous n'osons pas dire cette maladie, car aussi bien son essence que son étiologie et sa pathogénie peuvent être discutées, possède certains traits classiques particuliers qui autorisent une discrimination d'avec les hyperplasies osseuses craniennes liées par exemple à la maladie de Paget (Sicard et Laplane), aux traumatismes, aux maladies infectieuses spécifiques telles que la tuberculose et la syphilis ; il est plus difficile de séparer absolument l'hémicraniose de Brissaud-Lereboullet d'avec les hémicranioses liées au développement des méningiomes fronto-pariétaux. Dans les deux éventualités, on constate la réalité d'une tumeur méningée pénétrant dans le diploé, d'une part, et plongeant plus ou moins profondément dans la masse cérébrale. Mais ce qui est remarquable dans l'hémicraniose, c'est précisément que la dysmorphie osseuse apparue dans la prime enfance est demeurée silencieuse pendant de très nombreuses années avant de se manifester par des signes de tumeur endocranienne. Aussi convient-il de ne pas admettre sans critique telles observations où le méningiome dévoile bien sa pénétration osseuse cranienne, mais dans lesquelles la déformation cranienne ne s'est montrée qu'à l'âge adulte (Spiller, 1907). Dans les faits de ce genre, et ils sont nombreux, les éléments de la tumeur méningée pénètrent dans le système haversien du crâne et entraînent des modifications telles qu'elles apparaissent à tous les yeux et conduisent la main du chirurgien.

Ceci nous amène à discuter la pathogénie de l'hémicraniose. Un certain nombre d'auteurs, frappés par la localisation de la déformation cranienne, laquelle porte, répétons-le, sur la région fronto-pariétale, ont insisté sur le fait que cette topographie représente celle de l'innervation de la branche supérieure du trijumeau, laissant ainsi entendre que l'origine de la maladie pourrait être une perturbation d'ordre trophique. Et c'est sans doute la raison pour laquelle A. Leri et Layani ont publié sous les termes d'hémi-facio-craniose une observation qui se spécifiait tout ensemble par la déformation fronto-pariétale et la déformation similaire maxillo-faciale. Nous ne pensons pas que ce cas, qui concerne un hérédosyphilitique, soit assimilable à l'hémicraniose du type Brissaud-Lereboullet. En effet, autant que nous le sachions, nul méningiome n'accompagnait la dysmorphie cranienne. En vérité, il est impossible, sans forcer les faits, d'interpréter l'hémicraniose comme l'expression d'une perturbation trophique ; il est impossible, en effet, de séparer les altérations osseuses d'avec la néoplasie méningée sousjacente. Ces deux éléments sont joints et indissociables, comme le démontrent tous les cas exactement suivis.

Encore que ce ne soit qu'à titre d'hypothèse provisoire, l'on peut penser que l'hémicraniose de notre malade ne représente qu'un aspect particulier de l'évolution du méningiome en plaques dont on connaît la tendance à pénétrer dans l'intimité du squelette qui le recouvre. Ce qui différencie, de toute évidence, le type Brissaud-Lereboullet c'est, d'une part, l'intensité de la déformation cranienne et, d'autre part, sa précocité. Mais, précisément, ces deux faits, loin de s'opposer, s'unissent pour donner à croire que certains méningiomes de l'enfant, aptes à entraîner une altération morphologique précoce de la tête, peuvent demeurer à l'état de vie latente pendant de nombreuses années avant de se réveiller pour provoquer les désordres cérébraux que nous avons rappelés. Ne savons-nous pas que les tumeurs méningées bénignes évoluent bien souvent avec une extrême lenteur, puis que tout d'un coup, le processus s'accélère dangereusement pour déterminer des accidents les plus graves et nécessiter, parfois, une intervention brusquée.

Encore une fois, nous ne nous flattons pas d'avoir résolu toute l'énigme que nous pose l'hémicraniose de Brissaud-Lereboullet, mais nous espérons cependant avoir assez clairement posé le problème pour inciter des chercheurs à en trouver une solution plus parfaite.

Un cas d'association de neuro-rétinite pigmentaire, d'arachnoïdite opto-chiasmatique et de signes frustes d'altération encéphalique, par MM. Ed. Krebs et R. P. Trotot.

Les auteurs rapportent l'observation d'un malade de 23 ans, porteur d'une neuro-rétinite pigmentaire, chez lequel la présence de signes d'atteinte encéphalique a entraîné l'intervention chirurgicale qui permit de découvrir une arachnoïdite opto-chiasmatique typique.

Résumé de l'observation. — M. Ca... Marc, fraiseur, avait toujours eu la « vue faible » depuis l'enfance, mais c'est à l'âge de 18 ans (fin de 1939) qu'il constata une nette et progressive diminution d'acuité visuelle. Il ne consulta un spécialiste qu'en 1942 : il pouvait alors encore lire et écrire, mais la lecture le fatiguait : il n'avait pas abandonné son métier qu'il faisait cependant avec une certaine gêne. On tenta le port de verres, par deux fois, sans succès. Envoyé en Allemagne en juin 1943, il y fut réformé le 15 août. Une série de cyanure aurait alors, pour quelques semaines, amélioré nettement sa vue. Depuis octobre 1943, des céphalées au vertex et dans les régions rétro-orbitaires apparaissaient par moments ; la lecture était devenue impossible et la capacité de travail très réduite.

Le malade vient à la consultation de la clinique neurochirurgicale de la Pitié le 17 avril 1944, envoyé par le Dr Camps, de Tarbes, avec le diagnostic d'arachnoïdite opto-chiasmatique. A l'ophtalmoscope, il présente une teinte *chamois* des fonds d'œil : il n'accuse toutefois pas d'héméralopie caractérisée. La baisse de sa vision paraît, il est vrai, considérable. On ne trouve aucune modification morphologique du syndrome de Lawrence-Moon. L'examen neurologique met en évidence une extension du gros orteil à droite.

A son entrée dans le service, l'*examen occulaire* (Dr Guillaumat) montre : acuité VOD : moins de 1/10 ; VOG : 1/10 (trou sténopéique). CV ODG : très irrégulièrement rétréci. Motilité normale. FODG : papilles de coloration *chamois* avec vaisseaux très rétrécis, ; pigmentation périphérique avec rétinite maculaire discrète. Au total, rétinite pigmentaire assez particulière, avec lésions maculaires.

L'*examen neurologique* vérifie l'existence d'un signe de Babinski marqué du côté droit, sans exagération notable des réflexes osso-tendineux, sans diminution évidente de la force musculaire.

Par ailleurs, examen *otologique* négatif. Urée sanguine : 0,30. Urines : traces de glucose. Glycémie : 1 g. 22. Radiographies du crâne normales.

La présence des céphalées, du signe de Babinski, font suspecter chez ce sujet porteur de neurorétinite pigmentaire l'existence d'un processus encéphalique surajouté, et justifient la ventriculographie.

Ventriculographie, le 29 avril 1944 : ventricules petits, symétriques, communiquant aisément, liquide ventriculaire normal. Sur les clichés, une partie de l'air est passée en encéphalographie et l'on note une légère mais indiscutable dilatation du ventricule gauche. Ce dernier signe vient s'ajouter aux précédents pour confirmer l'altération de l'encéphale. On décide de pratiquer une intervention exploratrice.

Intervention (Trotot), le 29 avril 1944. — Volet frontal droit ; légère adhérence de la dure-mère à l'os dans la région temporale. Petite méningite séreuse de la convexité, surtout marquée à la partie moyenne de la scissure de Sylvius. Soulèvement du lobe frontal ; nette arachnoïdite opto-chiasmatique, avec brides circonscrivant un petit kyste préchiasmatique d'où sort, après ouverture, un liquide jaunâtre. Nettoyage de la région à la pince : les nerfs optiques ont un volume normal, leur couleur est blanc grisâtre. Ouverture de l'origine de la scissure de Sylvius par effondrement de l'arachnoïde entre carotide et nerf optique du côté droit.

Suites opératoires normales. Pratiquement, pas d'amélioration de l'état visuel VOD : passe 1/10. VOG : passe de moins de 1/10 à 1/10.

Le malade sort le 10 juin et regagne Tarbes : on n'a donc pu le suivre depuis lors.

En résumé, on trouve ici associées trois affections bien connues : une rétinite pigmentaire, une arachnoïdite opto-chiasmatique, une atteinte de l'encéphale (hémisphère gauche). Simple coïncidence ? Ou bien existe-t-il un lien entre ces divers éléments ? La question mérite d'être posée, sans qu'on prétende cependant trouver d'argument péremptoire en faveur de telle ou telle pathogénie.

Y avait-il association d'archnoïdite opto-chiasmatique et d'encéphalite discrète

chez ce malade, comme depuis 1931 Clovis Vincent, P. Puech et M. David en ont signalé des cas, et comme il est banal d'en observer depuis lors ?

Les signes d'atteinte encéphalique devaient-ils être rattachés plutôt à une hémiplégie infantile fruste, qui pouvait bien s'associer à une rétinite pigmentaire, affection considérée par la plupart des auteurs comme d'origine congénitale ?

Devait-on englober les trois affections dans une même étiologie, et, se ralliant à la pathogénie inflammatoire invoquée par certains pour expliquer les lésions de la choriocapillaire et de l'épithélium sensoriel dans les rétinites pigmentaires, admettre qu'un même processus avait réalisé, par étapes successives peut-être, l'une à bas bruit dans l'enfance, l'autre plus éclatante dans les dernières années, à la fois rétinite, encéphalite et arachnoïdite ? L'association d'une rétinite pigmentaire et de signes d'atteinte du système nerveux est, de fait, déjà connue, aussi bien dans la réalisation du syndrome de Lawrence-Moon que dans les cas signalés en 1939 par Thiébaut, Lemoyne et Guillaumat.

Tels sont les problèmes posés par cette observation, dont nous ne pouvons en terminant que déplorer le caractère incomplet, le malade n'ayant pu être examiné récemment et les antécédents héréditaires et familiaux n'ayant pu être précisés.

(*Travail de la Clinique neuro chirurgicale de la Pitié, Pr Clovis Vincent.*)

Le trismus dans les lésions bulboprotubérantielles (sur un cas de trismus au cours d'une syringomyélobulbie), par MM. Th. ALAJOUANINE, R. THUREL et L. DURUPT.

Une constriction permanente des mâchoires réalisant un trismus important ne permettant plus qu'une ouverture minime de la bouche n'est guère notée dans la sémiologie des lésions bulbo-protubérantielles ; il est question dans quelques observations de crampes des masticateurs ou de spasmes, comparés aux spasmes faciaux, mais nous n'avons pas rencontré dans la littérature qu'il nous a été donné d'explorer de faits analogues à ceux sur lesquels nous voulons insister.

Un premier exemple a été rapporté par nous à notre Société à la séance de février 1944 ; il s'agissait d'une lésion vasculaire protubérantielle avec installation brusque d'un syndrome de Millard-Gubler s'accompagnant d'une hallucinose très particulière ; chez ce sujet, apparut rapidement une constriction des mâchoires avec ouverture de la bouche ne dépassant pas un centimètre 1 /2, et donnant lieu à un mouvement de translation à droite du maxillaire inférieur, en même temps que le masséter se tendait comme un câble ; au repos et les mâchoires serrées, le masséter droit restait plus dur et plus volumineux que le gauche ; l'atteinte du facial droit et du moteur oculaire externe droit, avec hémiplégie gauche, engageait à voir dans cet état anormal des masticateurs droits une conséquence directe ou indirecte de la lésion protubérantielle.

Aujourd'hui, nous présentons un deuxième exemple de ce même trouble, observé dans un cas de syringomyélie avec syringobulbie importante. La gliomatose bulbaire a donné lieu à un syndrome d'Avellis gauche, à une anesthésie du trijumeau gauche, à une parésie faciale gauche et à un syndrome vestibulaire central ; il existe aussi une kératite neuroparalytique gauche acccompagnée d'autres troubles neurovégétatifs de l'hémiface gauche. Un trismus considérable est apparu en même temps que les troubles bulbaires ; la constriction des mâchoires ne permet qu'une ouverture de moins d'un centimètre, accompagnée d'un mouvement de translation à gauche du maxillaire inférieur, cependant qu'on sent la tension du masséter gauche, plus volumineux, plus dur que le droit et comme rétracté, c'est-à-dire un ensemble de faits en tous points superposable à celui de notre premier malade.

Nous ne donnons qu'une observation résumée, les autres symptômes de cette syringobulbie n'ayant pas lieu de nous retenir en dehors de troubles, considérables et inhabituels, de la statique et de la coordination.

***

Marcelle V..., âgée de 21 ans, garde-barrière à la S.N.C.F., nous est adressée à la Salpêtrière en janvier 1944, pour des troubles de la sensibilité et de la coordination ayant fait envisager le diagnostic de sclérose en plaques.

Le début des troubles semble remonter au mois de mai 1943, alors que la malade était

enceinte de 5 mois, par une difficulté à garder un objet dans la main droite, du fait d'une perte de la sensibilité, la force restant normale. Puis apparaissent, vers la même époque, une aphonie complète, qui, par la suite, ne laisse persister qu'un enrouement de la voix, des troubles importants de la déglutition, des vertiges spontanés obligeant la malade à chercher un point d'appui.

A la fin de décembre, une nouvelle poussée se traduit par des troubles de la marche dus surtout à une accentuation des troubles de l'équilibre ; puis apparaissent dans les semaines suivantes un engourdissement de l'hémiface gauche, un trismus permanent et enfin une kératite neuroparalytique gauche nécessitant une tarsoraphie à l'entrée de la malade dans notre service.

Depuis lors, son état s'est peu modifié malgré le traitement radiothérapique ; les signes objectifs sont sensiblement les mêmes. Il existe : un syndrome sensitif algothermique descendant jusqu'à D10, remontant jusqu'à C2 ; la sensibilité tactile n'est pas intacte à la main et aux doigts et il existe également des troubles de la sensibilité profonde et une astéréognosie bilatérale ; enfin le trijumeau gauche est le siège d'une anesthésie nettement dissociée pour les sensibilités algothermiques avec abolition du réflexe cornéen et kératite neuroparalytique ; un syndrome moteur réduit à une parésie du territoire radiculaire supérieur du membre supérieur droit avec inversion du réflexe stylo-radial, un signe de Babinski bilatéral et des réflexes cutanés abdominaux abolis ; des troubles considérables de l'équilibre et de la coordination, remarquables par leur intensité puisque la marche sans appui est rapidement devenue impossible et où il entre, d'une part, des troubles vestibulaires, s'accentuant les yeux fermés, des troubles ataxiques et des troubles cérébelleux. Les troubles bulbaires consistent en un syndrome d'Avellis gauche, en une atteinte de la motilité pharyngée, en une atteinte vestibulaire centrale avec hyperexcitabilité vestibulaire bilatérale et diminution de l'excitabilité du nystagmus provoqué de forme rotatoire, en une parésie faciale gauche avec réaction de dégénérescence partielle, en l'atteinte du trijumeau sensitif déjà notée ; à signaler une pigmentation particulière et des troubles thermiques de l'hémiface gauche. Enfin l'attention est retenue sur l'impossibilité d'ouvrir la mâchoire avec les caractères particuliers déjà notés au niveau du masséter gauche. Ajoutons, pour terminer, l'existence d'une cyphoscoliose importante.

*
* *

Il ressort donc de cette observation de syringobulbie, comme de notre observation précédente de lésion vasculaire protubérantielle, qu'une atteinte bulbo-protubérantielle peut donner lieu à un trouble de la fonction des masticateurs du côté lésé réalisant un trismus par constriction permanente importante des mâchoires. Par contre, si le mécanisme de cette perturbation est assez nettement établi par les constatations faites lors de l'étude de l'état des masséters, qui témoignent du freinage réalisé par ce muscle du fait d'un état pathologique local, son interprétation n'est pas évidente.

L'origine nerveuse semble cependant indubitable du fait que, dans les deux cas, le trouble existe du même côté que la lésion nerveuse, associé, dans le cas de lésion vasculaire, à une paralysie faciale périphérique et à une paralysie du moteur oculaire externe, dans le cas de syringobulbie à une atteinte du trijumeau avec kératite neuroparalytique et à une paralysie faciale périphérique ainsi qu'à un syndrome d'Avellis.

L'altération, d'autre part, n'est pas ostéoarticulaire (pas de douleurs, pas d'altérations cliniques ou radiographiques de la temporo-maxillaire ou du maxillaire inférieur), mais musculaire. Cette altération musculaire n'est pas d'ordre paralytique : ni les masticateurs, ni les muscles sushyoïdiens ne sont paralysés et leurs réactions électriques sont normales ; outre que la paralysie des masticateurs, qui n'est pas d'observation exceptionnelle, donne lieu à des troubles moteurs et à une atrophie musculaire qui font ici défaut, il n'y est jamais observé de trismus, au contraire ; quant aux spasmes des masticateurs (crampes, ou spasmes avec renforcements toniques comme dans le tétanos), ils sont bilatéraux, ont une sémiologie et surtout une évolution totalement différente ; ici, le seul fait qui pourrait faire penser à un élément paralytique est l'entraînement du maxillaire inférieur de côté lors de l'essai d'ouverture de la bouche ; il se fait bien du côté du muscle altéré conformément à ce que donne la contraction du ptérygoïdien externe non paralysé dans un cas de paralysie masticatrice, mais nous croyons qu'il ne s'agit que d'une translation latérale du même côté que le masséter tendu et bridé, simple traction mécanique locale et non phénomène paralytique ; il n'y a d'ailleurs ni diminution de volume des masticateurs palpables (masséter et temporal), ni

atrophie musculaire, ni perturbations des réactions électriques. Il ne s'agit donc pas d'un phénomène paralytique, mais d'une modification de l'état du muscle, qui n'a plus son extensibilité normale ; bref, d'une rétraction musculaire dans son sens le plus normal : le muscle n'est pas, en effet, diminué nettement de volume, mais il est globuleux, tendu et ne s'allonge plus de façon suffisante pour l'ouverture des mâchoires, à laquelle il s'oppose à la manière d'un frein.

Il est plus difficile de dire comment la lésion nerveuse commande une telle altération musculaire, qui se présente comme un trouble trophique : c'est qu'en effet cette expression suggestive reste encore vague ; dans notre cas de syringobulbie, il serait tentant de souligner l'existence concomitante de l'atteinte du trijumeau, qui, dans le domaine de l'ophtalmique, a réalisé un important trouble trophique : une kératite neuroparalytique, et de supposer une action trophique analogue au niveau des masticateurs, dans le domaine du maxillaire inférieur ; on sait d'ailleurs que le massif facial peut être dans la syringobulbie le siège d'altérations trophiques importantes : hémiatrophie faciale, résorption des maxillaires ; ce qui se passe au niveau de la conjonctive et de la cornée, ou au niveau du massif osseux, ne pourrait-il aussi se produire au niveau des masticateurs. C'est l'explication la plus séduisante que cette explication trophique, sans nous dissimuler cependant toutes les inconnues qu'elle comporte, même si l'on admet son action par l'intermédiaire des perturbations des fonctions neurovégétatives du trijumeau, ce qui nous semble justifié par les constatations cliniques en ce domaine (chaleur, sudation, pigmentation). Mais il faut reconnaître que cette interprétation très plausible dans ce cas de syringobulbie, est moins justifiée dans le cas précédent de lésion vasculaire se traduisant par un syndrome de Millard-Gubler, où le trijumeau semblait indemne. De plus, un fait reste difficilement explicable, la rapidité d'installation du trouble dans les deux cas : mais il n'est pas sans doute inexplicable à la lumière de ce que nous montre l'évolution rapide d'autres troubles trophiques : les arthropathies nerveuses et certaines rétractions musculo-tendineuses.

De toutes façons, il nous semble qu'il faut faire place dans les affections nerveuses intéressant la région bulbo-protubérantielle à une variété de trouble de la fonction masticatrice, différente de l'atteinte paralytique et différente du spasme du tétanos, et qui est un trismus par constriction des masticateurs du côté de la lésion. Ce trisums est dû à un état de rétraction musculaire spéciale qui s'apparente aux troubles trophiques ; il pourrait être comparé à certaines rétractions musculaires, tendineuses ou aponévrotiques d'origine nerveuse. Peut-être même cette curieuse affection qu'est la rétraction permanente des mâchoires d'origine musculaire bénéficierait-elle de recherches dans ce sens et d'une exploration neurologique approfondie.

Arachnoïdite opto-chiasmatique avec distension du lac basilaire et agrandissement de la selle turcique, par MM. Th. Alajouanine et R. Thurel.

Les arachnoïdites opto-chiasmatiques ont été l'objet de nombreux travaux et de non moins nombreuses discussions, notamment en ce qui concerne la signification et le rôle qu'il convient de leur donner.

Deux tendances opposées sont en présence :

Ou bien l'arachnoïdite n'est qu'un épiphénomène, surajouté à l'atteinte primitive dss voies optiques et n'intervenant pas dans la production des symptômes, qui sont dus aux lésions parenchymateuses ;

Ou bien elle est au premier plan et considérée comme responsable des lésions nerveuses sous-jacentes. Le principal argument en faveur de cette seconde interprétation est l'efficacité de l'intervention chirurgicale, qui consiste à rompre les adhérences et les brides arachnoïdiennes périchiasmatiques ; en réalité, les résultats thérapeutiques sont loin d'être constants, et faut-il, comme on le fait communément, les attribuer à la libération des voies optiques du feutrage arachnoïdien qui les entoure ?

Il y a place pour une troisième solution. Nous ne croyons pas, pour notre part, que l'arachnoïde puisse être le siège initial d'une inflammation, mais, tout en étant secondaires et pas assez importantes pour retentir directement sur les voies optiques sous-jacentes, les lésions méningées sont capables, en cloisonnant l'espace sous-arachnoïdien, de gêner la circulation du liquide céphalo-rachidien et d'engendrer une distension

du lac chiasmatique au point que les formations qui limitent ou traversent celui-ci auront à en souffrir.

C'est ainsi que chez un de nos malades la distension du lac basilaire avait été assez puissante pour aplatir l'hypophyse contre le plancher de la selle turcique et agrandir celle-ci. Voici, résumée, l'observation de ce malade (Merv... Paul).

Le début de la maladie remonte à décembre 1939 : notre homme, âgé de 55 ans à cette époque, éprouve soudain la sensation de recevoir un violent coup de massue sur la tête ; dix jours plus tard il se rend compte d'une baisse de l'acuité visuelle et, celle-ci allant en s'accentuant, il consulte un ophtalmologiste, qui lui dit que son nerf optique est « comme un chou-fleur » et conseille un traitement par le cyanure de mercure et le bivatol. L'acuité visuelle n'en continue pas moins à diminuer progressivement pour n'être plus que de 3 /10 en décembre 1941, de 1 /15 avec rétrécissement concentrique du champ visuel en février 1943. Entre temps à l'œdème papillaire avait succédé une décoloration des papilles avec flou des bords, et une anosmie s'était surajoutée à la baisse de l'acuité visuelle.

La radiographie met en évidence un agrandissement dela selle turcique surtout en hauteur, avec disparition de la partie inférieure du sinus sphénoïdal ; aussi, malgré l'absence d'hémianopsie bitemporale, le diagnostic posé est-il celui de tumeur hypophysaire et le malade nous est adressé à l'Hôpital Américain en vue d'une intervention chirurgicale.

Nous devions auparavant demander un complément d'information à l'encéphalographie après injection de 30 cc. d'air par voie lombaire et, dans le but d'explorer le lac basilaire, en plus des clichés habituels qui ne montrent aucune modification des ventricules, nous avons pris un profil en décubitus dorsal, la tête renversée en arrière et la plaque placée verticalement à côté de la tête ; la présence d'une importante couche d'air en arrière de la lame quadrilatère et au-dessus de la selle turcique permet de conclure que le lac chiasmatique, non seulement est libre de toute compression, mais est dilaté et bloqué dans sa partie antérieure.

La pression du liquide céphalo-rachidien, en position couchée, était de 60 et sa composition chimique et cytologique était normale (0 g. 20 d'albumine par litre et 1 lymphocyte par mm³).

Le malade est opéré le lendemain (3 février 1943) : la vallée sylvienne droite et les sillons avoisinants sont remplis d'une grande quantité de liquide clair avec présence de volumineuses bulles d'air et le lac basilaire bombe fortement en avant du chiasma. La rupture de l'arachnoïde à ce niveau donne issue à une grande quantité de liquide, provenant de la vallée sylvienne, qui se vide de son contenu, et du lac basilaire, lui-même alimenté par le liquide rachidien et ventriculaire : chaque effort fait par le malade provoque un nouvel afflux de liquide.

Le lac chiasmatique est largement ouvert, non seulement en avant, d'un nerf optique à l'autre, mais encore latéralement, entre le nerf optique et la carotide. Dégagés de toute connexion arachnoïdienne, les nerfs optiques apparaissent aplatis de haut en bas et étirés. L'hypophyse est refoulée par un diverticule de l'espace sous-arachnoïdien, qui pénètre au delà de la tente de l'hypophyse dans l'intérieur de la selle turcique.

Le malade a tiré grand profit de cette intervention, complétée par une décompressive à la base du volet ; il a récupéré une acuité visuelle suffisante pour lui permettre de reprendre son activité professionnelle, qui comporte de nombreux rapports écrits. Le recul de près de deux ans sans retour offensif est tout à fait rassurant.

Ainsi la tension du liquide céphalo-rachidien dans le lac basilaire peut être assez puissante pour refouler l'hypophyse et même agrandir la selle turcique. Nul doute que les voies optiques n'aient, elles aussi, à en souffrir : leur refoulement vers le haut avec le plancher du 3e ventricule et plus encore la formation d'un diverticule préchiasmatique ne vont pas sans aplatir et étirer les nerfs optiques ; il faut faire intervenir aussi la pénétration du liquide sous tension dans les gaines méningées des nerfs optiques.

Cette interprétation rend en tout cas parfaitement compte de la symptomatologie et des résultats thérapeutiques.

Les troubles visuels observés dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques consistent le plus souvent en rétrécissement concentrique du champ visuel, en scotomes centraux, et l'irrégularité et l'asymétrie sont de règle ; il est rare que soit réalisé le syndrome chiasmatique par compression.

Quant aux bons effets de l'intervention, ils sont dus au rétablissement de la circula-

tion du liquide céphalo-rachidien et à la création d'une voie de drainage artificielle vers la fosse temporale. Nous croyons également utile de compléter l'intervention par l'ouverture de la lame sus-optique, qui permet au liquide ventriculaire de gagner directement les espaces péricérébraux, sans être obligé de passer par le lac basilaire.

Reste à expliquer la distension du lac basilaire. Elle doit être attribuée à la gêne mécanique apportée par l'arachnoïdite au drainage du liquide ventriculaire vers les aires de résorption de la convexité cérébrale, mais si le lac chiasmatique est bloqué dans sa partie antérieure, il communique latéralement avec les vallées sylviennes et les sillons avoisinants, qui sont, eux aussi, remplis de liquide sous tension ; il faut admettre à la périphérie de ceux-ci un blocage tout au moins partiel, ce qui réduit l'étendue des aires de résorption du liquide céphalo-rachidien.

Il est un autre point de cette observation qui mérite de retenir l'attention, c'est l'erreur de diagnostic auquel expose l'agrandissement de la selle turcique par distension du lac basilaire. Nous savions déjà, grâce à Clovis Vincent, que l'hydrocéphalie ventriculaire est capable par distension du 3e ventricule d'engendrer des modifications de la selle turcique et en même temps de retentir sur le chiasma, mais, ici, l'agrandissement est dû au refoulement en arrière de la lame quadrilatère et porte surtout sur le diamètre antéro-postérieur et nous avons la ventriculographie pour nous montrer de quoi il s'agit.

L'agrandissement de la selle turcique par un diverticule antéhypophysaire du lac basilaire distendu porte surtout sur le diamètre vertical et fait disparaître la partie postérieure du sinus sphénoïdal : c'est là une image analogue à celle que donne l'adénome hypophysaire et une ventriculographie ne montrerait rien de bien anormal. La discrimination doit être demandée à la pneumoencéphalographie, qui permet l'exploration du lac basilaire (1) : la présence d'une importante couche d'air en dessus de la selle turcique implique un lac chiasmatique, non seulement libre de toute compression, mais dilaté et bloqué dans sa partie antérieure.

L'exploration du lac basilaire par la pneumo-encéphalographie, notamment dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques, par MM. Th. Alajouanine et R. Thurel.

Depuis plus de quatre ans (2) nous demandons volontiers à l'encéphalographie après injection d'air par voie lombaire de nous renseigner sur l'état du lac basilaire en prenant un cliché de profil, en décubitus dorsal, la tête renversée en arrière et la plaque placée verticalement à côté de la tête : dans cette position l'air ventriculaire remplit les cornes frontales et la partie antérieure du 3e ventricule, tandis que l'air sous-arachnoïdien s'amasse au-dessus de la selle turcique et en arrière de la lame quadrilatère et de l'apophyse basilaire.

Cette exploration du lac basilaire nous a été d'un grand secours en maintes circonstances et notamment dans les arachnoïdites opto-chiasmatiques. Grâce à elle nous avons pu nous rendre compte de l'importance du rôle qu'il convient de donner à la distension du lac chiasmatique dans la production des symptômes et éviter d'attribuer à une tumeur de l'hypophyse ou du chiasma des modifications de la selle turcique, engendrées par un diverticule du lac chiasmatique distendu : agrandissement portant surtout sur le diamètre vertical avec disparition de la partie postérieure du sinus sphénoïdal, comme dans l'observation que nous rapportons dans la communication précédente ; déformation en gourde ou en omega, comme Vincent, Puech et David en ont observé un cas. La présence d'une importante couche d'air au-dessus de la selle turcique permet de conclure que le lac chiasmatique, non seulement est libre de toute compression, mais encore est dilaté et bloqué dans sa partie antérieure.

Qu'il y ait beaucoup d'air en arrière de l'apophyse basilaire et de la lame quadrilatère et pas du tout au-dessus de la selle turcique, on peut en déduire que le lac chiasmatique est bloqué, soit par une tumeur de l'hypophyse ou une tumeur du chiasma, reconnaissables l'une et l'autre aux modifications de la selle turcique, soit par une

(1) Voir la communication suivante.

(2) R. Thurel. Ce qu'il faut demander à la pneumo-encéphalographie. *Journal de Radiologie et d'Electrologie*, 1941, XXIV, n° 78, p. 163-168.

arachnoïdite opto-chiasmatique à forme symphysaire. Contre cette dernière nous n'avons que peu de prise, et on ne peut jamais être sûr du rétablissement de la circulation du liquide céphalo-rachidien ; c'est ici que prend toute son importance l'ouverture de la lame sus-optique, qui permet au liquide ventriculaire de gagner directement les aires de résorption de la convexité cérébrale.

Epilepsie gyratoire par traumatisme pariéto-occipital gauche, par MM. M. David, H. Hecaen et H. Sauguet.

L'épilepsie gyratoire, dont la symptomatologie est actuellement bien établie, a fait l'objet de nombreuses études intéressant principalement le problème de sa valeur localisatrice et celui de son mécanisme physio-pathologique. Une mise au point récente a été faite par Garcin et Kipfer (*Paris médical*, janvier 1941). Le cas que nous rapportons nous paraît intéressant en raison de la localisation de la zone épileptogène et de la guérison qui suivit l'intervention chirurgicale.

Henri F..., 23 ans, ouvrier agricole. Entrée à l'hôpital Antoine Chantin, le 11 décembre 1943,

A l'âge de 12 ans présente un traumatisme cranien de la région pariéto-occipitale



Fig. 1. — *Encéphalogramme.* On remarque, immédiatement en avant de l'orifice de la trépanation ancienne, un kyste cortical assez volumineux correspondant à la partie moyenne de P_1.

gauche. Perte de connaissance d'environ 28 heures. Trépanation. Séquelles passagères caractérisées par des céphalées et des vertiges.

En décembre 1942, le malade alors âgé de 22 ans, présente une crise comitiale typique avec perte de connaissance ; chute, crise tonique, crise clonique à prédominance droite ; stertor et sommeil consécutif avec amnésie de la crise. Pas de morsure de la langue, ni de miction involontaire. En 1 an, il a présenté 7 à 8 crises ; elles seraient plus rapprochées depuis 2 à 3 mois malgré le traitement institué (gardénal, solantyl).

Le début de la crise présente les caractères particuliers suivants : céphalée croissant rapidement en intensité avec sensation d'étreinte thoracique et angoisse, puis diplopie annonçant le début de la crise qui se continue par une déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite avec élévation et ébauche de rotation de l'épaule gauche vers la droite. Mouvement d'enroulement, de rotation du tronc, puis du corps entier autour de l'axe vertical. Continuant ce mouvement de rotation, le sujet tourne 2 ou 3 fois sur lui-même vers la droite, tombe et perd connaissance ; à signaler en outre des absences et des vertiges assez fréquents : ces équivalents ne s'accompagnent pas de sensation de rotation ni d'oculo-céphalogyrie.

Depuis l'apparition des crises : céphalées fréquentes, de siège variable, frontal, occipital ou rétro-oculaire, s'accompagnant parfois d'otalgie droite (sensation de clou qu'on enfonce). Parfois nausées, vomissements. Pas de baisse véritable de l'acuité visuelle, mais fatigabilité très nette à la lecture. Il n'a jamais présenté de phénomènes d'ordre phasique, praxique ou gnosique tant après les crises qu'au cours des équivalents.

Examen. — Légère hyperextensibilité à droite, surtout au membre supérieur. Hyperextensibilité nette dans la rotation passive de la tête vers la gauche.

Réflexes tendineux légèrement plus vifs à droite. Pas de signe de Barré ni de Mingazzini ; réflexe cutané plantaire en flexion par toutes les manœuvres.

Absence de tout autre signe neurologique : en particulier les fonctions phasiques, praxiques et gnosiques, explorées en détail, sont intactes ; les épreuves cliniques vestibulaires sont négatives, à l'exception des épreuves rotatoires, caloriques et électriques qui n'ont pu être pratiquées. Examen oculaire négatif. Pas de stase papillaire. Radio : perte de substance osseuse de la région pariéto-occipitale de la dimension d'une pièce de 5 fr.

Encéphalographie (fig. 1). — Formation kystique localisable par les repères radiologiques à la partie moyenne de la première circonvolution pariétale adjacente au pli courbe.

Intervention. — Etant donné qu'il existe une cicatrice en croix au niveau de la région pariétale, il est impossible de faire un lambeau habituel. Aussi a-t-on besoin de recourir à une incision horizontale passant par une des branches de la croix aux extrémités de laquelle on fait une incision en « T » de manière à ouvrir la plaie comme un livre ; on découvre ainsi l'ancienne région où a porté le trauma, c'est-à-dire la région pariétale postérieure et la région occipitale antérieure à leur partie moyenne. Le volet osseux est sectionné et enlevé sans pédicule. On remarque l'adhérence importante de la face interne de l'os et de la dure-mère. A la partie postérieure du volet on note une zone avec légère perte de substance osseuse comblée par un tissu conjonctif adhérent à la dure-mère. Incision de la dure-mère. Celle-ci adhère au cerveau dans la zone qui correspond à la perte de substance osseuse. On décolle doucement la dure-mère du cerveau, mais ce décollement ne peut être obtenu sans une légère hémorragie qui part de la cicatrice cérébrale et correspond à la perte de substance osseuse. Cette cicatrice cérébrale assez ferme par endroits, est rouge et d'aspect papillomateux en d'autres. Plus en avant il existe une zone ramollie, kystique, de la dimension d'une pièce de 5 fr. Toute la portion de cerveau malade (cicatrice et zone kystique) est enlevée largement d'un seul bloc ; les vaisseaux qui s'y rendent sont coagulés. Hémostase.

Malgré l'étendue de la région excisée le malade n'a présenté aucune suite neurologique. Revu récemment, il nous a déclaré n'avoir jamais présenté de crises depuis son opération.

Le cas d'épilepsie gyratoire que nous rapportons s'accompagnait d'une déviation conjuguée de la tête et des yeux vers le côté où se faisait la rotation, c'est-à-dire dans le sens horaire. L'ensemble de ces faits permettait une localisation lésionnelle gauche. Avec d'autres auteurs, Garcin et Kipfer ont insisté dernièrement sur cette corrélation. ***Par sa localisation pariétale postérieure***, notre cas se rapproche des cas étudiés par Hoff et Schilder, de Morsier. Les recherches expérimentales de Pötzl et de Foerster avaient déjà montré le rôle du pli courbe et de la lèvre supérieure du sillon interpariétal dans le déclanchement des mouvements oculo-céphalogyriques. Sans présumer du mécanisme de ce mouvement notre cas nous paraît intéressant à verser au dossier du problème de la représentation corticale des mouvements oculaires, représensation qui, on le sait, n'est pas admise par Muskens.

Etat à sa majorité d'un sujet atteint de myatonie congénitale,

par MM. G. Guillain, P. Mollaret et R. Bastin.

Il est de règle de considérer que les sujets atteints d'une myatonie congénitale meurent jeunes ; le fait est réaffirmé, par exemple, dans le dernier travail d'ensemble consacré à cette question, la thèse de L. Thévenin (Lyon, 1942) : « *Il semble toutefois certain que tous les syndromes myatoniques actuellement connus présentent ces deux points communs : lésions constantes des cellules des cornes antérieures de la moelle et absence complète de cas identifiés chez l'adulte* (p. 29)... *aucun cas de maladie d'Oppenheim n'a été suivi assez longtemps pour qu'on soit certain de sa guérison et l'on n'a pas pu, jusqu'ici, retrouver de sujet atteint de cette affection ayant pu arriver à l'âge adulte* (p. 105). Au regard de cette affirmation, que ne contredit guère un cas plus que douteux de H. Stutte (1942), la présentation du cas suivant paraîtra peut-être de quelque intérêt.

Alab... Robert, né le 1er décembre 1923, est suivi à la Clinique neurologique de la Salpêtrière depuis avril 1925, date à laquelle il avait été transféré des Enfants Assistés pour un état myatonique remontant aux premiers jours. A l'âge de 18 mois, le diagnostic en était encore évident, devant la pauvreté des mouvements spontanés, l'impossibilité de se tenir debout ou assis, l'impossibilité même de tenir la tête, l'existence d'une hypotonie extrême prédominant aux membres inférieurs mais en réalité généralisée ; la déglutition était correcte mais le cri était faible ; les réflexes tendineux étaient abolis aux membres supérieurs ; aux membres inférieurs, seuls le rotulien et l'achilléen étaient perceptibles mais très faibles ; réflexe cutané plantaire en flexion ; réflexes de posture abolis ; pas de troubles sensitifs ; l'examen électrique (M. Bourguignon) montrait que les chronaxies musculaires étaient celles d'un enfant en cours de développement, vers l'âge de 6 à 8 mois. Deux particularités étaient à noter : existence d'un strabisme divergent sans aucune paralysie oculaire et retard psychique certain. Une confirmation du diagnostic fut donnée dans les années suivantes par une évolution lentement régressive : diminution de l'hypotonie à marche descendante, accentuation des mouvements volontaires, réapparition progressive des réflexes, etc. Nous nous contenterons de dresser le bilan de l'état du sujet au moment où il va atteindre sa majorité.

I. *Au point de vue neurologique,* il est facile de retrouver encore la signature du déficit initial du tonus. La station debout et la marche ne sont point parfaitement assurées ; au palper, les muscles sont peut-être plus flaccides que normalement, mais surtout existent une hyperpassivité et une hyperextensibilité assez marquées ; cette dernière est telle que le sujet peut s'asseoir en enfonçant sa tête loin entre ses genoux ; couché sur le dos, le membre inférieur peut être replié dans sa totalité au contact du tronc ; au niveau des poignets et des doigts, l'hyperextension est telle que le dos de la main peut affleurer la face postérieure de l'avant-bras.

Par contre, la force musculaire est suffisante, en particulier à la racine des membres ; couché sur le sol, il se redresse non seulement sans appui des mains mais même d'un seul bond. Les réflexes tendineux sont tous normaux, ainsi que les réflexes cutanés ; les réflexes de posture locale sont faibles mais présents. Les muscles sont graciles dans leur ensemble, mais dans aucun territoire il ne saurait être parlé d'atrophie proprement dite.

Pas de troubles sensitifs ; pas de troubles cérébelleux ; pas de troubles des réservoirs.

L'examen des nerfs craniens est négatif, hormis la persistance du strabisme congénital et l'existence d'une légère atrophie optique avec acuité réduite à 4/10.

II. *Au point de vue psychiatrique,* il existe, d'une part, un retard général, les tests de Binet-Simon donnant un niveau inférieur à l'âge de 12 ans ; on se heurte, d'autre part, à des troubles caractériels assez marqués, en particulier à une méfiance et à une force d'inertie qui ont valu au sujet d'assez vives antipathies.

III. *Au point de vue végétatif et endocrinologique,* le développement somatique est, d'une façon générale, insuffisant ; pour une taille de 1 m. 66, le poids n'est que de 46 kg. ; le thorax est trop étroit, le dos voûté, les épaules tombantes et les omoplates ont une tendance au décollement. Il n'y a ni barbe, ni moustache, ni poils throraciques, ni poils axillaires ; le triangle pileux sus-pubien est peu fourni ; par contre, les organes génitaux sont parfaitement développés. Il n'existe aucun signe net d'insuffisance endocrinienne et le métabolisme basal est de + 3 %.

Aucun stigmate d'hérédo-syphilis n'est à noter ; tout au plus pourrait-on discuter des

altérations des incisives médianes supérieures ; la réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sérum sanguin. L'examen viscéral ne décèle aucune anomalie.

Toute une étude biologique et électrologique a été pratiquée, dont les résultats seront donnés par M. Bourguignon. Insistons seulement sur le fait que les chronaxies musculaires sont normales, mais à la limite supérieure des valeurs normales. L'électro-encéphalogramme est lui-même sensiblement normal.

Tel est le bilan actuel de l'état de notre sujet. Nous ne pousserons point, faute de place, le détail de la discussion diagnostique de cet état myatonique. Tout l'apparente à la maladie d'Oppenheim, quoique de très discrètes réserves pourraient peut-être être formulées sur le strabisme, l'atrophie optique et le retard intellectuel, toutes nuances que certains retiendraient peut-être en faveur d'une encéphalopathie, donc d'une myatonie de type Foerster. Par ailleurs, si l'origine congénitale est certaine, aucun facteur hérédofamilial ne peut être discuté puisqu'il s'agit d'un enfant abandonné à sa naissance. Par contre, nous terminerons en mettant l'accent sur deux points de l'évolution, d'un réel intérêt pour les discussions encore en cours sur les frontières des myatonies congénitales.

D'une part, on sait que la majorité des auteurs tend actuellement à réunir en une seule entité la description d'Oppenheim et celle de Werdnig et Hoffmann ; ici même, à la séance d'avril dernier, MM. Heuyer, Lhermitte et Ajuriaguerra ont défendu cette unicité sur le terrain anatomique ; force est de reconnaître, sur le terrain clinique, que la symptomatologie et l'évolution de notre cas ne fournit aucun argument dans ce sens.

D'autre part, certains auteurs, dont récemment J.-W. Aldren Turner, ont spécifié que, dans certains cas, le tableau clinique de l'amyotonie congénitale de l'enfance pourrait se modifier en un tableau clinique de myopathie non progressive de l'adolescence. Cet auteur conclut dans un travail récent (The relationship between amyotonia congenita and congenital myopathy, *Brain*, 1940, LXII, part. 2, p. 163-177) que : « The clinical picture of amyotonia congenita may be produced either by a congenital myopathy or by a special affection which is related to the Werdnig-Hoffmann disease ». Contre pareille conclusion, l'étude de notre cas s'inscrit formellement.

A ces deux points de vue également, notre document méritait de figurer dans la littérature médicale.

Les traitements oto-rhinologiques, neurochirurgicaux et médicaux (sulfamides et pénicilline) des abcès du cerveau, par M. Pierre Puech.

En décembre 1934, avec Chavany, nous avons eu l'honneur de présenter à la Société *deux malades guéris d'abcès du cerveau que j'avais extirpé d'un seul bloc, en masse, à la manière d'une tumeur encapsulée.*

Lors de notre présentation nous avions cru décrire une technique nouvelle, mais au moment de la correction des épreuves de notre travail, j'appris que H. Cairns avait également opéré suivant la même technique et publié (octobre 1934), *un cas d'abcès encapsulé posttraumatique* : nous ne manquâmes pas de signaler ce fait dans notre article, de même que de très rares extirpations fortuites d'abcès encapsulés, reconnus seulement lors de l'examen de la pièce opératoire.

Au cours de la discussion de cette communication, notre maître M. Vincent, souligna la valeur de notre méthode, et marqua en outre l'intérêt qu'il y aurait à favoriser le mûrissement et l'encapsulation des abcès cérébraux en taillant un volet décompressif au niveau de l'abcès. Grâce à l'autorité de M. Vincent, la technique du mûrissement, puis de l'extirpation d'un seul bloc est devenue classique. Elle combine deux techniques, celle de la décompressive et celle de l'ablation en masse.

Dix ans sont passés. J'ai, depuis 1934, opéré bien des abcès. Je reviendrai un jour avec plus de détails sur ces cas, et voudrais simplement aujourd'hui faire quelques brèves remarques sur le traitement des abcès du cerveau.

1. L'ablation d'un seul bloc est une technique satisfaisante dans les *abcès encapsulés* qui, de ce fait, sont arrivés à un *stade chronique*. Elle donne d'excellents résultats dans toutes les variétés étiologiques d'abcès encapsulés, oto-rhinologiques ou non. Elle est maintenant classique.

2. La technique du mûrissement, sur laquelle a insisté à nouveau Cl. Vincent, avec David et Askenasy (janvier 1937), dans les *abcès subaigus*, est une méthode excellente. Toutefois l'expérience montre que les abcès ne s'encapsulent pas constamment avec cette technique.

3. Les techniques des oto-rhino-laryngologistes ont été, souvent et à tort, opposées aux techniques neurochirurgicales. Ponctions, drainages peuvent, à eux seuls, donner d'excellents résultats. Il serait contraire aux faits enregistrés de penser que tous les abcès traités par ces méthodes récidivent. Ces techniques sont particulièrement indiquées dans *les abcès collectés aigus et subaigus*. Il se peut même que très rapidement la chirurgie perde un certain nombre de ses droits avec l'apparition des médications anti-infectieuses modernes : *sulfamides et pénicilline*.

Aussi bien me bornerai-je à discuter ici *les questions de priorité, pour l'intervention entre l'oto-rhinologiste et le neurochirurgien*, dans les abcès consécutifs aux infections de la face.

Il est une règle justement classique qui est celle de la cure intiale et précoce de la lésion cavitaire entraînant l'encéphalite ou l'abcès nécrotique cérébral.

Il est bien certain que le point de départ doit être traité sans retard, mais il est bien certain aussi que lorsque le neurochirurgien est appelé à intervenir dans les suites d'un évidement pétro-mastoïdien, il est souvent gêné par la septicité du champ opératoire. Il est exact que l'abcès cérébral est septique, mais le cortex, aseptique, doit être ménagé.

Aussi bien dans un certain nombre de cas, où *la question vitale posée par l'abcès cérébral rendait urgente l'intervention*, ai-je été conduit à opérer d'abord l'abcès du cerveau (ponction, drainage ou ablation d'un seul bloc); puis, immédiatement après mon intervention dans les heures qui suivent, à demander à l'otorhinologiste de traiter a lésion initiale.

Cette manière de faire, qui consiste à *traiter l'abcès en dehors du champ opératoire de l'oto-rhinologiste*, m'a donné de bons résultats.

4. Sulfamides et pénicilline. Mais le point sur lequel je voudrais insister principalement aujourd'hui est *le traitement médical des abcès du cerveau* par la *pénicilline* (locale et générale) associée à la *sulfamidothérapie* (locale et générale). C'est au Dr Durel et au Dr Pagès que je dois d'avoir pu traiter ces deux malades.

La première, admise dans le coma, est une blessée par éclat d'obus temporal gauche ayant fait un hématome intracérébral infecté (*staphylocoques*). Sous l'effet de la pénicilline (en tout 192.000 unités) j'ai vu en quelques heures la hernie cérébrale s'affaisser, puis la malade guérir.

Le deuxième est un abcès temporal postotitique compliqué de méningite à *pneumocoques et streptocoques* qui guérit également par injections intracavitaires et générales de pénicilline (en tout 110.000 unités). Ces deux observations seront publiées en détail ultérieurement.

En conclusion, *le traitement des abcès du cerveau fait un nouveau pas en avant :*

a) A tous les stades, mais surtout *au stade d'encéphalite*, ils peuvent guérir par injections de pénicilline associées à la sulfamidothérapie générale ;

b) *Au stade d'abcès collecté*, l'injection intracavitaire de pénicilline après ponction de l'abcès peut rendre inutile toute intervention chirurgicale, ou la réduire à de simples ponctions ou à un drainage ;

c) Enfin, *quand l'abcès est chronique et encapsulé*, avant de le ponctionner, le drainer ou l'extirper d'un seul bloc, les techniques médicales doivent être également tentées.

Il m'a paru important de relater succinctement ces faits à un moment où nous souhaitons tous que les pouvoirs publics essaient de nous faire attribuer quelques unités de ce médicament.

L'électro-encéphalographie dans les abcès du cerveau,

par M. P. Puech et M. Lerique-Koechlin.

Nous avons cru intéressant de relater les résultats de l'électro-encéphalographie dans

les abcès du cerveau. Dans un certain nombre de cas, l'électro-encéphalogramme a permis un diagnostic de siège ; dans d'autres, au contraire, les altérations du tracé, plus diffuses, n'ont pas permis de localisation précise.

Quelle que soit la nature de la néoformation intracranienne, la réaction électrique est sensiblement la même : le rythme alpha est remplacé d'une manière plus ou moins totale par des ondes plus lentes dites « ondes delta ».

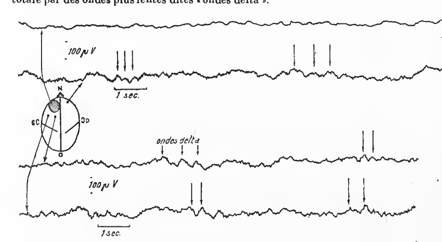


Fig. 1. — *Abcès frontal gauche* : Enregistrements pratiqués directement au niveau de l'abcès et dans trois régions avoisinantes.

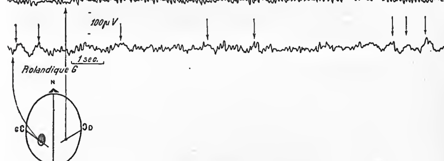


Fig. 2. — *Abcès prérolandique gauche* : enregistrement synchrone des deux régions rolandiques.

On sait que toute formation dénuée de cellules neuroniques *est électriquement inactive*. Les ondes delta proviennent de l'écorce voisine.

Dans les cas assez rares où l'électrode se trouve placée immédiatement au-dessus de la formation, l'activité électrique est donc plus ou moins réduite : signe du « silence électrique » de Foerster et Altenburger.

Selon la rapidité de croissance de la néoformation, son caractère infiltrant et les réactions d'œdème qui l'entourent, les ondes delta acquièrent une fréquence plus basse et se substituent en totalité aux ondes alpha. Tout ceci reste vrai aussi bien pour les tumeurs cérébrales que pour les abcès.

Pour illustrer ces faits, voici deux exemples d'EEG chez des malades porteurs d'abcès cérébral (fig. 1 et 2).

Dans le premier cas, l'enregistrement est fait à travers une brèche osseuse située directement au niveau de l'abcès sous-cortical. *La tracé pris en ce point est très plat par rapport au côté opposé* (côté sain), *et par rapport à la région environnant la néoformation* (fig. 1).

Dans le second cas, l'abcès est *plus profond et plus petit*, tout le cortex environnant montre des ondes lentes delta (fig. 2).

Enfin, pour terminer, nous signalerons que dans un certain nombre de cas, les anomalies électriques sont généralisées : ceci traduit la participation de tout le cortex à la perturbation cérébrale et rend toute localisation impossible.

Séance du 7 décembre 1944

Présidence de M. BÉHAGUE

SOMMAIRE

Evolution des chronaxies motrices dans un cas de myatonie (Malade présenté par MM. GUILLAIN, MOLLARET et BASTIN, le 9 novembre 1944), par MM. Georges BOURGUIGNON et Raymond BASTIN.

Le myatonique présenté à la dernière séance a été examiné électriquement par l'un de nous à l'âge de 18 mois, puis à 20 ans.

Au premier examen, les muscles du segment proximal (quadriceps crural et droit interne au membre inférieur, et trapèze, sterno-cléido-mastoïdien, deltoïde et biceps brachial au membre supérieur) avaient des chronaxies augmentées, de 2 à 4 fois la normale (0 σ 20 à 0 σ 40 au lieu de 0 σ 06 à 0 σ 12) suivant les muscles.

L'un de nous a déjà montré que la myatonie se comporte comme un retard de développement, si bien que l'enfant, à l'âge où il devrait avoir les chronaxies d'adulte, conserve les chronaxies d'un nouveau-né.

Notre malade avait, à 18 mois, les chronaxies d'un enfant de 7 à 8 mois.

Ayant vécu jusqu'à maintenant, nous avons pu refaire les mesures au membre supérieur à l'âge de 20 ans : le développement neuromusculaire s'est complété et toutes les chronaxies sont maintenant normales (deltoïde, biceps, long supinateur, petit palmaire, fléchisseur superficiel, cubital antérieur et court supinateur).

D'autre part, ce malade, qui avait à 18 mois un état psychique nettement inférieur à celui d'un enfant du même âge, reste un arriéré léger.

L'indice chronologique vestibulaire est augmenté, comme l'un de nous l'a montré, chez tous les arriérés. Cet indice, en excitation mono-auriculaire, est de 52 σ pour l'inclinaison du côté excité et 64 σ pour l'inclinaison du côté opposé au lieu de la normale

12 σ à 22 σ. Les indices sont les mêmes à droite et à gauche et sont ceux d'une arriération légère.

Cette observation est intéressante en ce qu'elle montre que ce myatonique, qui a vécu, a complété son développement neuromusculaire.

Forme fruste de polyradiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique (type Guillain-Barré) : Algies, fibrillations musculaires, paralysie faciale périphérique, par MM. Th. ALAJOUANINE, R. THUREL et J.-L. COURCHET.

Les lésions de la polyradiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien, portant sur les méninges et les gaines des nerfs, n'ont, de ce fait, aucune prédilection pour tel ou tel groupe de neurones ; aucun nerf n'est à l'abri, et dans le nerf les fibres sensitives sont aussi exposées que les fibres motrices. Si la symptomatologie motrice l'emporte, en règle générale, sur la symptomatologie sensitive, c'est que l'atteinte est suffisamment profonde pour interrompre la conduction nerveuse et que seul a de l'importance le déficit moteur, mais que l'atteinte soit superficielle, plus irritative qu'inhibitrice, le retentissement sur les neurones sensitifs sera la note dominante. Il en est ainsi chez la malade que nous vous présentons.

Obs. — Mme P... Henriette, 32 ans, vient nous consulter le 8 novembre 1944, se plaignant de douleurs, qui ont fait leur apparition au début d'octobre pour atteindre en quelques jours leur développement actuel : elles intéressent les membres inférieurs et supérieurs et consistent en sensations de brûlures, sauf au niveau des pieds, qui sont le siège de démangeaisons si vives, qu'il en est résulté des lésions de grattage ; elles sont continues, jour et nuit, empêchant la malade de dormir.

Par ailleurs, notre malade se fatigue plus vite que de coutume et éprouve quelque difficulté à monter les escaliers, mais la force musculaire n'est pas notablement diminuée. Tous les réflexes tendineux sont conservés ; toutefois, les rotuliens ne sont obtenus que si le quadriceps est préalablement contracté et la réponse est minime. La seule constatation objective indiscutable est l'existence de contractions fibrillaires, notamment au niveau des jambes, des cuisses et de la face (orbiculaire des paupières droit et muscles mentonniers gauches) : leur fréquence et leur intensité sont augmentées par les mouvements actifs et par la percussion des muscles ; la contractilité idiomusculaire est exagérée. L'examen objectif des sensibilités cutanée et musculaire est entièrement négatif.

Une ponction lombaire est pratiquée le 9 novembre avec l'arrière-pensée d'une polyradiculonévrite du type Guillain-Barré et la constatation d'une dissociation albumino-cytologique vient confirmer le diagnostic : albumine, 1 g. 15 au tube de Sicard et 3 g.20 à la néphélémétrie ; cellule de Nageotte, 1 élément par mm^3 ; réaction du benjoin normale et réaction de Wassermann négative.

La symptomatologie devait s'enrichir par la suite d'une paralysie faciale périphérique droite avec signe de Charles Bell (du 15 novembre aux premiers jours de décembre) et d'une abolition temporaire des réflexes achilléen gauche et styloradial gauche.

Au début de décembre la symptomatologie se réduit à nouveau aux douleurs à type de brûlures et aux fibrillations musculaires, qui reprennent de plus belle au niveau de la face. Les chronaxies des muscles qui sont le siège de fibrillations sont diminuées de moitié ; elles redeviennent normales après la disparition des fibrillations (G. Bourguignon).

Un nouveau prélèvement de liquide céphalo-rachidien est fait le 4 décembre : le taux d'albumine est toujours élevé (0 g. 90 au tube de Sicard et 3 g. 20 à la néphélémétrie) contrastant avec l'absence de réaction cellulaire (0,25 élément par mm^3).

Au début de janvier tout est rentré dans l'ordre, à l'exception du liquide céphalo-rachidien, qui contient encore 0 g. 75 d'albumine.

Perte de substance cranienne consécutive à un traumatisme fermé, par MM. Th. ALAJOUANINE et R. THUREL (*paraîtra ultérieurement*).

Sclérose latérale amyotrophique et anémie pernicieuse,
par M. J.-A. Barré (de Strasbourg).

Nous observons depuis presque deux ans une femme de 50 ans environ chez qui se sont développés, à partir de 1938, et d'abord assez rapidement, une amyotrophie du type Aran-Duchenne, uni puis bilatérale (mains de singe, avant-bras squelettique et bras atrophié, R. D. sur les interosseux, les fléchisseurs et les extenseurs des doigts). La faiblesse qui avait précédé de peu l'atrophie a progressé avec elle. La sensibilité est intacte aux membres supérieurs ; les réflexes tendineux sont vifs. On observe des secousses fibrillaires disséminées. On en voit également au cou, dont la musculature s'atrophie, à la houpe du menton, aux orbiculaires et à la langue, dont la pointe dépasse à peine le bord libre des dents. La parole est indistincte, la déglutition gênée.

Des membres inférieurs, qui sont un peu maigres, la malade ne se plaint pas. Elle marche, mais se fatigue vite. Les réflexes tendineux sont vifs, les achilléens et les rotuliens polycinétiques. Le signe de Babinski est positif des deux côtés. La manœuvre de la jambe et celle de Mingazzini sont positives : il s'agit donc d'un syndrome pyramidal mixte, c'est-à-dire à la fois irritatif et déficitaire.

Toutes les sensibilités sont intactes, à l'exception d'une de leurs modalités, — la vibratoire, — sur laquelle nous reviendrons. Les sphincters sont normaux.

Cette énumération suffit à justifier l'épithète de syndrome combiné de la moelle du type Sclérose latérale amyotrophique, malgré sa durée inhabituelle dans notre cas.

La poursuite de l'examen nous montre une T. A. basse : 10,5 pour la M et 7 pour la m., et une formule sanguine très modifiée : 3.600.000 G. R. avec anisocytose, poïkilocytose, très nombreux mégalocytes, hématies nucléées et normoblastes abondants. Peu de mégaloblastes. Hémoglobine = 70, V. G. = 1. Pour la série blanche : 8.400 leucocytes avec polynucléose (80 %).

En présence de ces deux états concomitants, on pouvait se demander s'il y avait pure coïncidence entre eux, ou bien si l'affection sanguine avait créé la myélopathie combinée ou inversement, ou bien enfin si tous deux n'étalent pas l'effet d'une même cause, d'ailleurs inconnue.

On a pu soutenir la simple relation de coïncidence. Deux auteurs américains, Siverstein et Soloff, ont conclu dans ce sens après avoir présenté à la Société de Neurologie de Philadelphie en 1933, sous le titre d'« Anémie pernicieuse et Sclérose latérale amyotrophique », l'observation d'un homme de 64 ans atteint d'amyotrophie à évolution rapide des deux régions scapulo-humérales (avec fibrillations abondantes). La lecture complète de l'observation apprend qu'il y avait absence d'amyotrophie du type Aran-Duchenne, diminution ou absence des réflexes tendineux des membres supérieurs, absence de toute manifestation pyramidale irritative aux membres inférieurs, faiblesse des achilléens, etc., si bien que nous nous demandons si l'épithète de Sclérose latérale amyotrophique convient bien au tableau présenté.

Dans le cas que nous apportons, nous pensons qu'il y a plus qu'une coïncidence entre l'altération sanguine et le syndrome médullaire. Nous pensons que l'anémie grave manifeste son atteinte personnelle sur les centres médullaires en créant des troubles auxquels elle donne généralement naissance et qui justement font défaut dans la Sclérose latérale amyotrophique classique : nous voulons parler de la *diminution de la sensibilité vibratoire*. Celle-ci, explorée avec le diapason de 128 VD oscille entre 3,5 et 4 au maximum, des malléoles aux crêtes iliaques, au lieu de 7 à 8, et cela est d'autant plus frappant que les autres modalités de la sensiblité profonde sont parfaitement intactes. Hamilton et Nixon, Laruelle et Massion-Verniory ont insisté sur la valeur diagnostique de cette atteinte précoce et isolée de la sensibilité vibratoire des syndromes neuro-anémiques. Il semble bien que l'anémie pernicieuse ait une part personnelle dans les troubles complexes de notre malade.

Faut-il aller plus loin et émettre l'idée que l'ensemble des troubles qu'elle présente peut être mis sur le compte de l'anémie pernicieuse, ce qui conduirait à ajouter aux formes connues du syndrome neuro-anémique certains états simulant plus ou moins la sclérose latérale amyotrophique ? Nous n'osons le faire, en considération de la grande prédominance des troubles aux membres supérieurs et du caractère très prononcé de l'amyotrophie Aran-Duchenne, avec secousses fibrillaires à peu près continues ; mais nous devons noter cependant que tous les éléments présents chez notre malade figurent à un certain degré dans le *Syndrome de Lichtheim*, et que Foerster, Hofheinz et Guttmann ont montré l'existence d'atrophie dégénérative des cellules des cornes antérieures dans la Sclérose postérolatérale de l'anémie.

L'hypothèse qui attribuerait à la sclérose latérale amyotrophique l'altération sanguine serait à peu près gratuite à l'heure actuelle, car les travaux les plus récents sur cette question ne la mentionnent pas ; mais il faut bien avouer que si la réaction de B.-W. est pratiquée d'une façon à peu près régulière, l'état de la formule sanguine est rarement noté.

Peut-être y aurait-il à l'avenir intérêt à s'en soucier davantage, car la question que nous posons aujourd'hui paraît avoir, en dehors de son intérêt théorique, un certain intérêt pratique.

En effet, tout en poursuivant la discussion que nous venons d'indiquer, nous avons traité la malade, et très activement, par les moyens récents contre l'hypotension artérielle et les anémies sérieuses. Une réaction favorable s'est rapidement dessinée ; la langue, toujours atrophiée, a retrouvé des mouvements plus faciles et la parole s'est transformée ; il a été possible à la malade de faire 3 ou 4 kilomètres au lieu de 200 mètres, la pression est montée à 12. A ces médications cardio-hématiques nous avons ajouté, pour lutter contre l'état glacé des avant-bras, des infiltrations stellaires, et pendant plusieurs heures après chaque injection, non seulement le membre se réchauffait, mais la malade pouvait s'en servir et manger seule, ce qui n'était plus possible depuis longtemps. Malheureusement, ces derniers bénéfices n'ont pas été durables.

Dans un autre cas, très analogue, nous avons obtenu également, et pendant deux ans, une régression des troubles. Nous avons eu malheureusement affaire à deux cas assez avancés dans leur évolution. Le bénéfice obtenu serait peut-être plus accentué et plus durable aux premiers stades de la maladie.

Devant l'inefficacité de nos moyens thérapeutiques actuels, ces quelques suggestions peuvent trouver un certain crédit d'attente.

Poussées évolutives gravidiques au cours d'un épendymome de la moelle lombo-sacrée. La forme rémittente des tumeurs médullaires, par MM. Raymond Garcin, J. Guillaume, A. Sénéchal et L. Guéret.

Si l'évolution vers l'aggravation progressive constitue la dominante clinique des néoformations de la moelle, il peut arriver que des régressions spontanées de la paralysie, et mieux encore des poussées évolutives espacées, en imposent pour un processus infectieux et risquent de faire méconnaître une compression de la moelle.

L'observation qui va suivre est particulièrement instructive non seulement parce qu'elle réalise une véritable forme rémittente des tumeurs intramédullaires, mais encore en ce qu'elle illustre le rôle de la gravidité dans le déclenchement de ces poussées évolutives. Les observations de cet ordre de faits sont jusqu'ici relativement rares.

Observation. — Mme Metz... Marguerite, 30 ans, entre à la Clinique Baudelocque le 20 avril 1942, au voisinage du terme d'une cinquième grossesse et présentant une paraplégie spasmodique pour laquelle le Pr Couvelaire — que nous tenons à remercier — nous fait l'honneur de nous demander un examen neurologique. Cette jeune femme nous raconte que la paraplégie actuelle est l'aboutissant d'une longue histoire médullaire évoluant avec des alternatives de rémission et d'aggravation depuis plusieurs années. L'hypothèse d'une poussée myélitique au cours d'une sclérose en plaques nous paraît probable, mais nous demandons, devant certains traits de l'histoire clinique, que la malade, après son accouchement, soit envoyée dans notre service en vue d'un examen lipiodolé afin d'éliminer une tumeur avec certitude. La malade accouche le 25 avril, les suites sont simples et la malade entre le 1er juin 1942 dans notre service.

Cette jeune femme, dont l'enfance a été normale, qui ne présente aucun antécédent pathologique digne d'être noté, dont les parents et le mari n'ont aucun antécédent méritant d'être relevé, a son premier enfant à l'âge de 18 ans, un second à 20 ans et demi. C'est un an environ après le deuxième bébé qu'elle présente les premiers signes de son affection neurologique : elle souffre pendant plusieurs mois de douleurs lombaires bilatérales à type d'élancements surtout nocturnes, s'accompagnant parfois, dans la station debout, et sans douleurs concomitantes, de brusques dérobements des jambes ; on parle de sciatique bilatérale rhumatismale, d'autant plus que les changements de temps exacerbent les douleurs. Celles-ci s'apaisent par la suite et n'ont jamais empêché d'ailleurs la malade de vaquer à ses occupations.

A 24 ans (1936), au 6e mois d'une 3e grossesse, la malade présente des fléchissements subits des jambes qui la font tomber. Elle peut se relever aussitôt après, phénomènes qui se reproduisent plusieurs fois par jour. La jambe droite est dès ce moment le siège d'une certaine parésie, la malade a du mal à marcher et à tenir debout, mais elle ne consulte cependant pas. Quelques jours avant l'accouchement elle presente des contractions brusques des 2 membres inférieurs en triple flexion après lesquelles elle peut allonger ses membres de nouveau. Debout, elle est obligée de s'agripper aux objets environnants pour ne pas s'effondrer lors de ces contractures subites en flexion. L'accouchement est simple, mais s'accompagne de crises de contracture des muscles abdominaux, bien différentes des poussées normales. Une hémorragie de la délivrance nécessite une revision utérine sous anesthésie et une transfusion. Dans les jours qui suivent les membres inférieurs sont impotents : la paralysie est totale au membre inférieur droit, la jambe gauche peut être encore soulevée du plan du lit mais pas plus d'une ou deux fois consécutives. Il existe une anesthésie du corps au-dessous de DXI-DXII et la malade se rappelle très bien n'avoir jamais senti les injections intramusculaires ou sous-cutanées faites aux membres inférieurs et avoir perdu à cette époque la notion de position, sans le secours de la vue, de ses jambes dans le lit.

Au bout de 12 jours elle quitte Baudelocque sur sa demande, mais elle est obligée, à peine rentrée che elle, de se faire hospitaliser à l'Hôpital Beaujon-Clichy où une ponction lombaire aurait montré une hyperalbuminose (à 2 g. par litre) du liquide céphalorachidien. Une épreuve lipiodolée par voie sous-occipitale est décidée, mais la malade s'énervant, on est obligé de surseoir à cette intervention alors qu'elle était déjà commencée. La malade refusant une nouvelle tentative, elle est soumise à un traitement électro-thérapique, avec de l'iode, nous dit-elle (diélectrolyse probable). A noter au cours de cette paraplégie l'absence de toute douleur, l'existence de troubles vésicaux, de troubles sympathiques importants sous forme de sudation profuse de la partie du corps sous-jacente à l'ombilic obligeant à changer le linge de la malade 3 ou 4 fois par jour.

L'état de la malade s'améliore d'ailleurs peu à peu. En janvier 1937 elle peut remuer ses orteils puis mouvoir sa jambe droite. Elle rentre alors chez elle. 15 jours après, elle peut tenir debout ; au bout d'un mois elle peut marcher et reprendre ses occupations de mère de famille et non seulement faire son ménage mais aller encore faire ses courses sans fatigue. L'amélioration fonctionnelle est telle que la malade ne retourne même plus à l'hôpital et pendant 3 ans et demi elle va mener une vie quasi normale, présentant parfois des poussées d'hypoesthésie des 2 membres inférieurs avec sensation de marcher sur des cailloux et elle semble avoir gardé les troubles du sens des attitudes des membres inférieurs.

En 1940, à 28 ans, elle est enceinte pour la 4e fois. Au 6e mois de la grossesse la jambe droite s'alourdit et se cyanose. La malade, qui ne souffre toujours pas, continue à faire son ménage. A mesure que la grossesse avance, la jambe droite devient plus lourde, la malade continue néanmoins de marcher dans son appartement et au début du travail elle va elle-même se mettre au lit. L'accouchement est rapide et sans douleur. La malade éprouve seulement des poussées comme pour aller à la selle, elle sent néanmoins le passage de l'enfant à l'anneau vulvaire. 12 jours après elle se lève, elle traîne sa jambe droite en marchant, elle rentre che elle où l'amélioration progessive de sa paralysie lui permet de faire son ménage, sa lessive et de s'occuper de ses 4 enfants dans son appartement. Si elle ne sort pas, c'est simplement de peur de buter dans la rue.

En 1941, survient la 5e grossesse, mais la malade ayant eu ses règles par 2 fois en août et en octobre, elle ne sait pas qu'elle est enceinte. Elle s'en doute cependant parce que sa jambe droite enfle à nouveau, bleuit et s'alourdit comme à la précédente grossesse, et ses dernières règles lui ayant paru malgré tout anormales, elle va consulter. Elle était alors enceinte de 5 mois. Elle peut encore marcher, mais la jambe droite va recommencer à fléchir sous elle et à faiblir de plus en plus, des sensations de crampe dans le mollet droit vont apparaître avec une tendance au retrait spontané des membres en triple flexion. Elle entre à la Clinique Baudelocque le 20 avril où, pour la première fois, nous l'examinons le 24 avril. Elle présente une paralysie totale du membre inférieur droit avec hypertonie de type pyramidal, le membre inférieur gauche en contracture légère n'a pas grand déficit moteur. Il existe une anesthésie presque complète à tous les modes au-dessous de D10-D11. Le signe de Babinski est net des 2 côtés.

L'accouchement se fait simplement le 25 avril (jambe droite allongée, jambe gauche pliée). Durée 1 heure. Il est indolore. La malade éprouve des poussées dans la région rectale (elle demande le bassin). Cependant, cette fois-ci encore, elle sent le passage à la vulve. Suites obstétricales normales. La malade, dont l'état ne s'améliore pas, est diri-

gée dans notre service, comme convenu. A son entrée, le 1er juin 1942, l'aggravation est réelle. La paraplégie est presque totale, la malade peut seulement élever la jambe gauche de quelques centimètres au-dessus du lit et exécuter de très légers mouvements des orteils des 2 côtés. Les 2 réflexes rotuliens sont abolis. Les achilléens sont toujours normaux. Clonus du pied à droite. Signe de Babinski bilatéral par frottement de la partie inférieure des tibias. Amyotrophie marquée (surtout à droite) des quadriceps. Hyperextensibilité des différents segments des membres inférieurs. Augmentation du ballant du pied et des jambes. La paralysie spasmodique constatée en avril à droite est devenue une paraplégie flasco-spasmodique en juin. Réflexes de défense ébauchés au niveau de la jambe droite. Pas de troubles sphinctériens. Sueurs intenses au niveau de la moitié inférieure des 2 jambes. Aucune douleur. L'examen de la sensibilité montre une grosse perturbation des divers types de sensibilité (hypoesthésie entre D11 et D12, anesthésie au-dessous de D11) avec intégrité de la sensibilité dans le territoire des racines sacrées S2, S3, S4, S5. Grosses perturbations de la sensibilité profonde des membres inférieurs. Aucun signe neurologique anormal au-dessus du foyer médullaire lombo-sacré. Radiographie du rachis normale. La ponction lombaire montre un blocage à peu prés complet à l'épreuve de Queckenstedt et retire un liquide xanthochromique contenant 4 g. 20 d'albumine, 12 lymphocytes. Réactions de Pandy très fortement positive, de Weichbrodt négative, de Bordet-Wassermann négative, du benjoin fortement perturbée comme dans les liquides hyperalbumineux : 2222220000001220. Une épreuve du transit lipiodolé par voie lombaire, et ultérieurement par voie sous-occipitale, permet de vérifier l'obstacle et de l'encadrer entre la 8e vertèbre dorsale et le milieu de la 1re vertèbre lombaire.

Intervention le 19 novembre 1942 (Dr Jean Guillaume). Laminectonie de L1, D12, D11. Dure-mère tendue ne battant pas. Après ouverture, la moelle au contact immédiat de l'enveloppe durale apparaît très dilatée. Incision le long du sillon médian postérieur sur les 3 segments découverts. La tumeur violacée est sous-jacente à une lame de quelques millimètres de tissus sains. Dissection progressive. La tumeur se clive bien, elle est trés volumineuse et s'étend de L1 à D11. Ablation compléte.

Examen histologique (Dr Ivan Bertrand). Gliome fibrillaire à type d'épendymome laissant libre de noyaux une couronne autour des vaisseaux. Petites hémorragies interstitielles. Les diplosomes intracellulaires ne sont pas décelables.

Les suites opératoires furent simples mais aucune amélioration ne fut enregistrée et malgré la radiothérapie mise en œuvre, la paraplégie resta complète. Des troubles sphinctériens apparurent nécessitant le sondage. Cédant aux instances de la malade qui voulait revoir quelques jours son mari, requis civil pour le travail obligatoire et qui devait être envoyé en Allemagne, nous lui permîmes, fin mars, de retourner quelques jours à son foyer. Elle devait nous revenir en avril avec de graves escarres qui allaient l'emporter le 9 mai 1943.

L'examen nécropsique nous montra qu'au-dessus de l'emplacement de la tumeur enlevée il existait dans la moelle lombaire un placard de gliose dégénérative frappant cordon postérieur et latéral d'un côté avec fonte kystique partielle à rapprocher des glioses syringomyélique. Au-dessus, il existe des dégénérations ascendantes frappant le faisceau de Goll.

L'évolution par poussées entrecoupée d'améliorations spontanées importantes, échelonnée sur 9 années, de cette compression médullaire constitue l'un des traits les plus saillants de cette observation. Pareille évolution aurait pu en imposer pour une sclérose en plaques et, sans la pusillanimité de la malade, l'épreuve du lipiodol aurait rectifié, dès 1937, le diagnostic, l'hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien ayant très justement mis en garde ceux qui l'examinèrent dès cette époque. Les améliorations spontanées et les rechutes successives de la paralysie, laissant derrière elles un syndrome neurologique plus ou moins fruste, permettent de parler ici d'une véritable forme rémittente de tumeur médullaire. Pareils faits sont exceptionnels. Babinski, en 1914, avait noté déjà une paraplégie intermittente au cours d'une compression de la moelle par tumeur extradure-mérienne et vérifié l'existence de nappes hémorragiques au sein de la tumeur qu'il rendait responsables de l'évolution par poussées de la paraplégie. Elsberg mentionne quelques rares cas analogues. Dans 2 cas de tumeur intramédullaire, Chavany et Thiébaut notent une évolution entrecoupée d'améliorations spontanées importantes qui risquait de faire écarter le diagnostic de tumeur.

Le rôle des grossesses dans le déclanchement des poussées évolutives est ici particulièrement saisissant. C'est au 6e mois de la 3e grossesse qu'apparaissent les premiers

signes de la paraplégie qui allait s'aggraver puis se compléter après l'accouchement. La rétrocession des accidents va permettre pendant 3 ans et demi à la malade de faire son ménage et ses courses, mais dès le 6e mois de la 4e grossesse la paraplégie prend un regain d'intensité pour rétrocéder après l'accouchement. Et il est piquant de noter que, par suite d'une persistance anormale des époques, c'est la reprise des troubles moteurs au niveau des membres qui fait supposer à la malade qu'elle doit être enceinte, et qui l'engage à consulter l'accoucheur. Celui-ci découvre une grossesse de 5 mois en cours. L'aggravation progressive au cours de la grossesse puis après l'accouchement devait conduire cette fois à l'installation définitive d'une paraplégie grave au cours de laquelle nous fûmes appelé à voir et à faire opérer la malade.

L'existence de poussées évolutives, douloureuses ou paraplégiques, a été signalée dans un cas d'hémangiome vertébral par Michon, Grégoire et Lafont ; par Balado et Morea dans un cas d'hémangiome extradural ; et par Delmas-Marsalet dans un cas d'hémangiome médullaire. Dans notre cas il s'agissait, comme on l'a vu, d'un épendymome dont l'évolution lente, chez un sujet jeune, est caractéristique de ce type de tumeur intramédullaire bien connu depuis les travaux de Kernohan. C'est sans doute par l'intermédiaire de poussées hémorragiques intratumorales, visibles ici à l'examen histologique de la pièce opératoire, que la grossesse réalise cette poussée de paraplégie, soit par un mécanisme hormonal, comme Michon l'a déjà suggéré, soit par gêne circulatoire, et dans cet ordre d'idées, on ne peut pas ne pas être frappé par l'apparition des rechutes au 5e et au 6e mois des grossesses successives.

Enfin il est intéressant de noter l'existence d'un processus syringomyélique au-dessus de l'épendymome, comme la vérification nécropsique allait permettre de l'établir. Mackay, Roland et Favill ; Dagnélie et Ansay; Alajouanine et Thurel ont déjà noté cette coexistence et mis l'accent sur sa signification, syringomyélie et tumeur épendymaire étant sous la dépendance d'un même processus prolifératif.

Hémiplégie au cours d'une méningite séreuse. Guérison par intervention sur la fosse postérieure, par MM. F. Thiébaut, M. Klein et Léger.

Obs. — Mme F... Georgette, 35 ans. *En décembre* 1942, étant à table, est prise d'une douleur temporale gauche et d'un malaise avec menace d'évanouissement et aphasie motrice ; elle en conserve une hémiparésie droite, surtout brachiale, des vertiges et des bourdonnements de l'oreille gauche. *En juillet* 1943, épisode fébrile à 40° durant une dizaine de jours avec vives douleurs temporales gauches, vomissements, diplopie. Sur les conseils du Dr Léger (de Meaux), la malade est hospitalisée à la Clinique neurochirurgicale de la Pitié *du 27 août au 6 septembre*.

L'examen montre une hémiparésie droite avec hypoesthésie à tous les modes, anosmie gauche, bourdonnements gauches, hyporéflectivité vestibulaire bilatérale ; au fond d'œil : bords papillaires estompés, veines dilatées. T. A. 12 /7,5. Antécédents : hystérectomie totale en 1939 pour ovaires kystiques.

Deuxième séjour à la Pitié *de septembre à octobre* 1943 motivé par deux pertes de connaissance de 10 minutes suivies d'aphasie transitoire et d'une accentuation passagère de l'hémiplégie. Une ventriculographie montre une légère dilatation ventriculaire.

En janvier 1944, aggravation inquiétante : céphalée gauche très vive, vertige suivi de perte de connaissance plusieurs fois par jour, alternant avec des absences. La paralysie s'est accentuée au bras droit et s'accompagne de troubles de la notion de position et d'astéréognosie avec troubles aphasiques ; l'anosmie gauche persiste ; il existe une hypoesthésie de la face à gauche. Amaigrissement de 12 kg. Une réinsufflation montre que la dilatation ventriculaire a tendance à augmenter.

L'intervention sur la fosse postérieure le 27 janvier permet d'évacuer une méningite séreuse : sur la table d'opération l'hémiplégie disparaît. Convalescence rapide. Revue le 1er décembre 1944 ; a repris 12 kg., examen neurologique normal, fond d'œil normal. Se plaint seulement d'une douleur derrière l'œil gauche et dans le fond de l'oreille gauche.

Commentaire. — Evolution en un an d'une méningite séreuse avec légère dilatation ventriculaire compliquée d'équivalents épileptiques, d'hémiparésie et hémianesthésie droites avec aphasie ; guérison quasi instantanée par une simple intervention sur la fosse postérieure.

Réflexes de défense déclenchés par excitation cutanée de n'importe quel point du corps au cours d'un syndrome bulbo-protubérantiel, par MM. F. Thiébaut, G. Guiot et Cl. Couinaud.

Obs. — M. R... Marcel, 44 ans, hypertendu artériel (23/15) est pris brusquement le 17/11/44 d'un malaise suivi d'hémiplégie gauche avec diplopie et gros troubles de la phonation, de la mastication et de la déglutition. L'examen le 20 novembre, fait à la Clinique neurochirurgicale, montre :

1° Une hémiplégie gauche intéressant la face et les membres, complète et totale au membre supérieur seulement, avec signe de Babinski bilatéral et quelques troubles très discrets de la sensibilité profonde seulement.

2° Des réflexes de défense très vifs, déclenchés par l'excitation cutanée de n'importe quel point du corps, intéressant les quatre membres ;

3° Une paralysie complète du VI droit, et partielle des masticateurs droits ;

4° De gros troubles de la phonation et de la déglutition : le malade a de plus l'impression d'avoir deux gosiers et la moitié gauche de la face plus grosse.

Evolution favorable, l'hémiplégie s'améliore progressivement, de même que les troubles de la phonation et de la déglutition.

Commentaire. — L'existence du syndrome de Millard-Gübler avec troubles de la phonation et de la déglutition permet de penser à une localisation bulbo-protubérantielle, liée vraisemblablement à une hémorragie. Trois points sont à souligner.

1° L'hémiplégie n'est pas proportionnelle : elle prédomine nettement au membre supérieur ;

2° Les réflexes de défense ont été particulièrement vifs ; le pincement du lobule de l'oreille provoquait de brusques mouvements de grande amplitude du bras complètement paralysé. Il n'y avait pas le moindre élément hyperalgique ;

3° L'impression du double gosier et de la joue plus grosse d'un côté constitue un trouble de l'image corporelle que l'on peut attribuer, selon toute vraisemblance, à l'atteinte du ruban de Reil médian. Des troubles analogues peuvent s'observer à la suite de l'atteinte des noyaux de Goll et de Burdach dans le bulbe et des cordons postérieurs dans la moelle.

Assemblée générale du 7 décembre 1944.

MM. Alajouanine, Barré, Béhague, Bourguignon, Chavany, Christophe, David, Faure-Beaulieu, François, Fribourg-Blanc, Garcin, Guillain, Guillaume, Haguenau, Krebs, Laignel-Lavastine, Lereboullet, Michaux, Mollaret, Mouzon, Péron, Plichet, Mme Popp-Vogt, Ribadeau-Dumas, Rouquès, Schaeffer, de Sèze, Sigwald, Mme Sorrel-Dejerine, Thiébaut, André Thomas, Thurel, Tournay.

Discours du Président : M. Béhague.
Compte rendu du Secrétaire général : M. Raymond Garcin.

Election du bureau pour 1945.

Président : M. Français.
Vice-président : M. Schaeffer.
Secrétaire général : M. Raymond Garcin.
Trésorier : Mme Sorrel-Dejerine.
Secrétaire des séances : M. Sigwald.

Addendum à la séance du 4 mai 1944.

Sur les effets de l'électrisation du bout inférieur de la moelle dans un cas de section incomplète, par MM. J. A. Barré, J. Warter et F. Rohmer.

Dans une récente communication, l'un de nous a décrit diverses modifications des réflexes tendineux et cutanés, ainsi que certains autres phénomènes, observés après galvanisation appliquée sur l'extrémité supérieure du segment inférieur de la moelle dans un cas de section *totale d'emblée* contrôlée chirurgicalement.

Aujourd'hui, nous vous présentons l'exposé de ce que nous avons noté après la même électrisation chez un sujet atteint de lésion très grave de la moelle, mais ne réalisant pas une section totale.

Le sujet, âgé de 39 ans, fait une chute sur le dos d'une hauteur de trois mètres : paraplégie immédiate, anesthésie complète, rétention des urines, et rétention puis incontinence des matières. Cinq ou six semaines après, le blessé peut exécuter quelques faibles mouvements volontaires de flexion des petits orteils du pied gauche. Des crises de contracture apparaissent aux lombes et dans les muscles abdominaux, et s'étendent peu de jours après aux membres inférieurs, sous la forme de grands mouvements involontaires de flexion. Enfin le blessé se plaint de crises de fourmillement qu'il localise sans précision dans les membres inférieurs.

A son entrée dans le service, au début de janvier dernier, quatre mois après l'accident, on note à peu près l'état que nous venons de dire, et on constate que les réflexes tendineux et cutanés sont tous abolis jusqu'à trois travers de doigts au-dessus de l'ombilic, limite qui correspond à la zone d'anesthésie et à une bande de refroidissement cutané sur laquelle l'un de nous a insisté dans la thèse de Gendron. Mêmes grands mouvements involontaires qui sont facilement provoqués en excitant tout le tégument sous-jacent jusqu'à D10. Amyotrophie généralisée au territoire paralysé, masquée en partie par l'infiltration des membres, d'apparition récente, bien différente de la sorte d'érection globale des membres qu'on observe dans les sections totales. Pas d'inversion thermique grossière ; les pieds sont cependant un peu plus chauds que la racine des cuisses à de nombreux moments. La percussion des tendons rotuliens provoque une petite réponse dans le vaste externe, les adducteurs et les tenseurs du fascia lata. Le réflexe plantaire droit est aboli, en ce sens qu'il n'y a pas de réponse locale, mais on voit, comme du côté gauche, une réaction à distance assez vive dans le tenseur et le quadriceps. Du côté gauche, on détermine parfois une petite flexion des orteils, semblable à celle que la volonté peut encore produire. Anesthésie totale sur tout le territoire paralysé, sans aucune conservation de la sensibilité sur la zone sacrée. Eschares aux talons et au sacrum.

On demande au chirurgien de découvrir les segments D8, D9, D10. A la place des lames, on trouve de nombreuses petites esquilles ; la dure-mère est intacte : on l'ouvre. La moelle ne présente pas de solution de continuité, mais elle est très molle sur trois segments environ. On dépose et on fixe une anse métallique qui s'étale sur la partie supérieure de DXI.

L'excitation galvanique ayant été faite quelques jours après, nous ne notons, pendant le passage du courant et immédiatement après, aucun changement dans l'état des réflexes tendineux ni des réflexes cutanés abdominaux et plantaires. A tout passage du courant apparaissent de grands mouvements involontaires des membres, une forte contracture de l'abdomen inférieur, un réflexe pilomoteur très vif, mais nous ne provoquons aucune dynamogénisation capable de renforcer momentanément ou de faire reparaître la petite ébauche de flexion volontaire de quelques orteils gauches.

Il suffit de comparer ce que nous venons de schématiser avec ce que nous avons observé après la même électrisation dans un cas de *section totale* immédiate de la moelle pour se voir obligé de rapporter à la conservation de quelques fibres seulement qui établissent la continuité des deux segments, la physionomie profondément différente des phénomènes qui se produisent après électrisation du bout inférieur de la moelle, suivant qu'il s'agit d'une section totale d'emblée ou d'une lésion très grave ne réalisant cependant pas la solution de continuité.

ANALYSES

NEUROLOGIE

ÉTUDES SPÉCIALES

SYSTÈME NEUROVÉGÉTATIF

DOMM (Sheldom) et **GELLHORN** (Ernst). **Influence de l'insuline et de l'excitation du système nerveux sympathique sur le sang. Etude de la teneur en sucre, de la tension du gaz carbonqiue et du pH** (Influence of insulin and of stimulation of the sympathetic nervous system of the blood. Study of the sugar content, carbon dioxide, tension and pH). *Archives of Neurolgoy and Psychiatry*, avril 1940, v. 43, n° 4, p. 726-735.

Série de recherches effectuées sur des schizophrènes traités par l'insuline et chez des chiens neufs et ayant abouti aux constatations suivantes : chez les malades lorsque l'insuline entraîne une chute de la glycémie inférieure à 50 mg. pour 100 cc., cette chute s'accompagne d'une baisse de la tension du gaz carbonique de l'air alvéolaire. Le retour de la glycémie à son niveau antérieur s'accompagne d'une élévation de la pression du gaz carbonique. Au cours du coma profond, la pression de ce gaz intra-alvéolaire par par rapport à la glycémie est plus élevée qu'avant le coma.

Chez le chien non anesthésié, la tension du gaz carbonique contenu dans le sang artériel est abaissée pendant l'hypoglycémie insulinique ; elle remonte à son niveau antérieur après injection de glucose. Un état d'excitation provoqué par un stimulus douloureux et par l'effort entraîne une élévation de la glycémie et une baisse de la pression dans le sang artériel du gaz carbonique ; l'injection de métrazol ou d'épinéphrine provoque les mêmes variations. Tous les effets sont réversibles et ne s'accompagnent d'aucune modification du pH du sang artériel. C'est probablement à l'excitation des centres nerveux sympathiques qu'il faut rapporter la baisse de la pression du gaz carbonique du sang artériel et de l'air alvéolaire. H. M.

GAGEL (O.). **La question des centres végétatifs spinaux. 1re communication : Les centres spinaux sympathiques** (Zur Frage der spinalen vegetativen Zentren. I. Mitteilung : Zur Frage der spinalen sympathischen Zentren). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 171, fasc. 5, p. 640-643.

Après avoir rappelé ses travaux expérimentaux sur la question, l'auteur rapporte un cas très intéressant. Il s'agissait d'un homme qui avait subi une résection de la chaîne sympathique lombaire du côté gauche, de L2 à S2, pour une gangrène du pied, et qui mourut 5 jours après l'intervention. L'étude histologique de la moelle permit de constater une réaction cellulaire au niveau des cellules de la corne latérale du côté de l'in-

tervention. Le corps cellulaire était arrondi, le noyau excentré et refoulé à la périphérie, et les corps de Nissl, en partie dégénérés, étaient également refoulés à la périphérie de la cellule. Ces lésions rétrogrades prédominaient sur les segments D10 et D11, et ne frappaient que faiblement les segments D12, L1 et L2. En outre, il existait des lésions analogues, quoique d'intensité incomparablement plus faible, au niveau de la corne latérale du côté opposé à l'intervention. Ces faits montrent de façon indiscutable que les fibres sympathiques prennent naissance au niveau des cellules de la corne latérale de la moelle et qu'en outre il existe certainement des anastomoses réunissant les fibres d'un côté à celles du côté opposé. Les recherches expérimentales ont en plus montré que ces fibres sympathiques passaient par les racines antérieures. R. P.

GAGEL (O.) et **CZEMBIREK** (L.). **La question des centres végétatifs spinaux. 2e communication : Les centres trophiques spinaux** (Zur Frage der spinalen vegetativen Zentren. II. Mitteilung : Zur Frage der spinalen trophischen Zentren). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1941, vol. 171, fasc. 5, p. 644-650.

Chez un malade de 38 ans, sans antécédents pathologiques notables, apparut quelques jours après une intervention pour perforation d'ulcus prépylorique, une gangrène de la paroi abdominale, atteignant uniquement la peau et le tissu cellulaire sous-cutané. La plaque de sphacèle atteignait la région épigastrique, de l'appendice xyphoïde à l'ombilic. Elle présentait tous les caractères d'une gangrène d'origine nerveuse. Le malade étant mort au bout de peu de temps, l'examen histologique de sa moelle révéla l'existence de lésions assez étendues, consistant en une sclérose gliale, surtout périépendymaire, débordant largement sur la zone intermédiaire. Les lésions étaient limitées aux segments de D6 à D9. Les auteurs discutent de l'origine nerveuse possible non seulement de la nécrose pariétale, mais encore de l'ulcère pylorique. Certaines expériences ont, en effet, montré la possibilité de reproduction expérimentale des ulcères gastro-duodénaux par lésion nerveuse, soit de la chaîne sympathique, soit des centres sympathiques médullaires. Enfin, les auteurs rapprochent de leur observation un cas de panaris de Morvan en rapport avec une cavité médullaire frappant surtout la zone intermédiaire de la moelle Tout cet ensemble de faits prouve bien l'existence de centres trophiques médullaires, situés dans la corne laterale, et envoyant leurs fibres par les racines rachidiennes et le cordon sympathique, aux organes métamériques correspondants. R. P.

HASAMA (Bunichi). **La fonction des centres végétatifs d'après les courants d'action** (Ueber die Funktion der vegetativen Zentren im Aktionsstrombild). *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie*, 1940, vol. 169, fasc. 1 et 2, pp. 154-169.

Les recherches ont été effectuées sur le chat après trépanation et découverte de la région hypothalamique. Sur les tracés obtenus par dérivation unipolaire, on observe, même à l'état de repos, des variations irrégulières des potentiels. Si l'on pratique une injection sous-cutanée d'un produit hyperthermisant, on constate une forte augmentation des potentiels, parfois accompagnée d'une accélération de rythme. Le territoire auquel répond cette activité électrique est limité par la région rétro-chiasmatique en avant, par les corps mamillaires en arrière et par les lobes temporaux latéralement. Si l'on injecte le produit directement dans cette zone on observe suivant les cas une hyper- ou une hypothermie. D'autre part, une diminution périphérique de la température ou une élévation thermique donnent lieu également à des modifications de l'activité électrique.

Ce centre régulateur thermique se montre aussi sensible à la concentration sanguine en sucre, dont les variations donnent lieu à des modifications des tracés électriques.

Les conclusions de ces recherches sont que la région hypothalamique renferme des centres régulateurs de la température et de la glycémie, et que ces centres sont composés de deux portions distinctes, l'une pour les hyperfonctionnements, l'autre pour les hypofonctionnements. Il semble que ces centres ne soient pas distincts anatomiquement, mais que leur différenciation soit purement fonctionnelle. Ces centres sont mis en action par le trouble qu'ils sont chargés de combattre. R. P.

PETTE (H.). L'accès végétatif, la crise du tronc cérébral (Der sogenannte vegetative Anfall. Hirnstammkrisen.) *Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde*, 1943, 154, nº 5-6, p. 272-291.

Sous ce nom l'auteur désigne des troubles variables de la conscience, allant jusqu'à la perte de connaissance prolongée pendant plusieurs heures et survenant de façon inopinée. Les deux sexes sont également atteints. La cause déclenchante est habituellement d'ordre émotif ou pyschique. Parfois quelques prodromes tels que des sueurs abondantes, de la diarrhée, une angoisse précordiale, des maux de tête, des sensations vertigineuses ou une lassitude anormale précèdent la crise.

Selon l'auteur cette crise n'a aucun rapport avec l'épilepsie pas plus d'ailleurs qu'avec la narcolepsie. Il ne s'agit pas non plus d'états de collapsus vasculaire d'origine circulatoire. L'auteur estime qu'il s'agit de troubles des centres régulateurs végétatifs du plancher du IVe ventricule. Il est possible qu'un facteur humoral ou métabolique ait une influence quelconque sur le déclanchement de la crise, et à ce propos l'auteur la rapproche de la crise de l'hypoglycémie.

Discussion de l'autonomie du syndrome que l'auteur propose d'appeler crise végétative, « vegetativer Anfall ». R. P.

RICCITELLI (L.) et LOLLI (N.). Glycémie et azotémie uréique par stimulation directe des centres nerveux végétatifs par la lactoflavine (Glicemia e azotemia ureica per stimolo diretto dei centri nervoso vegetativi con lattoflavina). *Rivista di Patologia nervosa e mentale*, 1939, LIII, f. 1, janvier-février, p. 110-120.

La lactoflavine a, sur les fonctions des centres nerveux végétatifs, une action plus ou moins intense selon que cette substance est directement administrée *in loco* ; ces faits sont démontrés par l'étude de la courbe glycémique et de l'azote uréique. Il importe donc, pour expliquer le mécanisme d'action de la lactoflavine dans les échanges, de tenir compte de ce facteur central, aussi bien dans l'expérimentation qu'au point de vue thérapeutique. Bibliographie. H. M.

RISER, GAYRAL et RUFFIE. Dérèglement végétatif intense après méningite pneumocococcique. *La Presse médicale*, 1943, nº 27, 17 juillet, p. 395.

Chez un sujet de 27 ans, et à la suite d'une méningite pneumococcique très rapidement rendue amicrobienne par les sulfamides, les auteurs ont observé pendant un mois un état de torpeur sans aucun signe en foyer ; puis du 45e au 65e jour de la maladie, période de dérèglement végétatif intense, avec soif ardente, primitive, suivie de polydypsie et polyurie, boulimie extraordinaire, amaigrissement de 1 kg. par jour, dérèglement extrême de la température contrastant avec une stabilisation paradoxale des rythmes cardiaque et respiratoire. Pas d'abcès cérébral. Tout rentre rapidement dans l'ordre du 77e au 80e jour de la maladie qui, dans l'ensemble, dura environ 90 jours. Une atteinte des centres végétatifs supérieurs paraît seule en cause dans ce cas ; elle aurait été commandée par une lésion limitée d'encéphalite infectieuse. H. M.

RADIOLOGIE

DONINI (F.). Expériences et hypothèses concernant l'air sous-dural (Esperienze e ipotesi sull' aria subdurale). *Rivista Italiana di Endocrino e Neurochirurgia*, 1939, v. V, f. 3, p. 223-298, 40 fig.

Après un rappel des constatations antérieures touchant à l'existence d'air dans l'espace sous-dural cranien après encéphalographie par voie lombaire, D. mentionne les mêmes faits dans 23,8 % de ses cas. Par contre, quelle que soit la technique employée, aucune constatation du même ordre ne put être faite après ponction lombaire. L'auteur rapporte par ailleurs les observations de huit malades chez lesquels de l'air fut introduit dans cet espace au moyen d'un trou de trépan ; dans aucun cas les manifestations épileptiques ne furent améliorées par ces manœuvres. Suivent des considérations touchant aux aspects radiologiques de l'aire sous-durale et au fait que ce procédé n'entraîne pas l'angiospasme que l'angiographie cérébrale peut déterminer. Bibliographie.
H. M.

NOIX. Radiothérapie hypophysaire et troubles métaboliques. *Journal de Radiologie et d'Electrologie*, 1942, t. 25, n° 3-4-5, mars-avril-mai, p. 49-57.

L'auteur, après un rappel d'histophysiologie et d'endocrinologie de l'hypophyse, expose les résultats obtenus chez des malades ayant résisté aux thérapeutiques habituelles et chez lesquels un dysfonctionnement hypophysaire avait été soupçonné. Ainsi l'irradiation de la région hypophysaire doit-elle être envisagée, en plus de son action cytolytique sur les tumeurs hypophysaires, comme une action de correction d'un simple trouble fonctionnel, et dans le cas spécial d'un trouble métabolique. Les résultats obtenus dans les troubles du métabolisme des glucides, par la diminution de l'insulino-résistance, sont particulièrement encourageants. Le traitement de l'obésité n'est encore qu'à ses débuts ; il paraît devoir donner des résultats intéresants dans certaines formes cliniques. Dans le métabolisme de l'eau, les résultats peuvent être considérés comme nuls, mais le nombre des observations est encore insuffisant. La radiothérapie hypophysaire est donc à essayer dans tous les cas rebelles aux thérapeutiques usuelles. Néanmoins, dans le diabète insulino-résistant l'irradiation hypophysaire peut déterminer des accidents graves allant jusqu'àu coma ; ces derniers seront évités par une stricte surveillance clinique et chimique du malade. L'épilation peut être évitée par l'emploi des portes d'entrée facio-malaires. H. M.

STORCH (Theodore J. C. von), SECUNDA (Lazarus) et KRINSKY (Charles, M.). La production et la localisation de la céphalée par l'air sous-arachnoïdien et ventriculaire (Production and localisation of headache with subarachnoid and ventricular air). *Archives of Neurology and Psychiatry*, 1940, v. 43, n° 2, février, p. 326-333, 1 fig.

Par ces recherches, les auteurs tentent de préciser les relations de la céphalée consécutive à l'encéphalographie avec les foyers irrités à l'occasion de cette manœuvre. Utilisant une variante de la technique d'Elsberg et Southerland (aucune soustraction liquidienne n'est faite avant l'apparition de la douleur), ils exposent les conclusions essentielles qui découlent de l'examen de vingt sujets.

L'introduction rapide d'une faible quantité d'air (2 cc.) dans les espaces sous-arachnoïdiens et ventriculaires intacts peut provoquer une céphalée localisée ; cette quantité d'air connaît des variations individuelles (2 à 16 cc.), mais ne semble pas avoir de rapport avec le siège, l'intensité ou le type de la céphalée provoquée. Les changements de pression du liquide C.-R. sont étrangers à la production de cette céphalée. Le mal de tête initial causé par la pneumo-encéphalographie n'est pas dû à une augmentation de pression dans le troisième ventricule ou dans tout autre et la douleur ultérieure n'est pas exclusivement la conséquence d'une pression accrue. La grande citerne, les citernes interpédonculaire, pré et postchiasmatique et le corps de la citerne ambiante contiennent, ou sont en relation, avec des aires sensibles, capables, après stimulation appropriée, de produire la céphalée considérée. D'autre part, il est vraisemblable, mais non démontré, que le plafond du troisième ventricule, que les aires frontales médiane et latérales et que la scissure de Sylvius soient également sensibles à de telles excitations. Par contre, les parois et les formations internes des ventricules latéraux sont insensibles à l'action irritante de l'air. La douleur consécutive à l'excitation des citernes de la base est à rapporter aux os frontaux, aux orbites et aux aires orbitaires profondes. La latéralisation de la douleur et sa localisation semblent en rapport, l'une avec l'irritation homolatérale des territoires méningés, l'autre avec l'irritation focale de ces derniers. Il semble bien que cette céphalée expérimentale et que les phases initiales du mal de tête accompagnant la pneumo-encéphalographie ne soient pas dus à la distension de territoires dure-mériens ou de l'arbre vasculaire méningé. Il paraît s'agir du retentissement causé par l'excitation directe de terminaisons nerveuses sensitives le long des plus grosses branches de la carotide interne. H. M.

REVUE NEUROLOGIQUE

TABLES DU TOME 76

Année 1944

I. — MÉMOIRES ORIGINAUX

II. — SOCIÉTÉ DE NEUROLOGIE DE PARIS

Séance du 6 janvier 1944.

Présidence successive de MM. Faure-Beaulieu et Béhague.

Séance du 3 *février* 1944.

Présidence de M. Barré.

Séance du 2 *mars* 1944.

Présidence de M. Béhague.

Séance du 30 *mars* 1944.

Présidence de M. Français.

Séance du 4 *mai* 1944.

Présidence de M. Français.

Séance du 1er *juin* 1944.

Présidence de M. Français.

Séance du 6 *juillet* 1944.

Présidence de M. Français.

Séance du 9 *novembre* 1944.

PRÉSIDENCE DE M. BÉHAGUE.

Séance du 7 *décembre* 1944.

PRÉSIDENCE DE M. BÉHAGUE.

Addendum à la séance du 4 *mai* 1944.

III. — TABLE ALPHABÉTIQUE DES MATIÈRES (1)

(1) Les indications en chiffres gras se rapportent aux Mémoires originaux et aux communications à la Société de Neurologie.

D

E

F

G

H

I

N

O

P

IV. — INDEX ALPHABÉTIQUE DES AUTEURS

C

H

N

O

P

Q

R

S

Le Gérant : Georges MASSON.

Dépôt légal 1944. 4e trimestre. N° 54, Masson et Cie édit., Paris. — Société française d'Imprimerie et de Librairie, imp. Poitiers, C. O. L., 31.0873.
Published in France.